

L'HYPERTENSION INTRA-CRANIE NNE SYPHILITIQUE

THÈSE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine Générale
et Coloniale et de Pharmacie de Marseille

Le

1940

PAR

Pierre MOUREN

Né le 27 Juin 1914, à Marseille

Interne des Hôpitaux

Aide d'Anatomie Pathologique

Licencié ès Sciences

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

Examineurs de la Thèse	{	MM. les Professeurs	{	
		L. CORNIL, <i>Président</i>		
		H. ROGER		
		J. MONGES		<i>Assesseurs</i>
		J. PAILLAS		

MARSEILLE

IMPRIMERIE DE LA SOCIÉTÉ DU « PETIT MARSEILLAIS »
19, Cours du Vieux-Port, 19°

1940

**L'HYPERTENSION INTRA-CRANIENNE
SYPHILITIQUE**



Digitized by the Internet Archive
in 2026

L'HYPERTENSION INTRA-CRANIEUNE SYPHILITIQUE

THÈSE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine Générale
et Coloniale et de Pharmacie de Marseille

Le 1940

PAR

Pierre MOUREN

Né le 27 Juin 1914, à Marseille

Interne des Hôpitaux

Aide d'Anatomie Pathologique

Licencié ès Sciences

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

Examineurs de la Thèse	{	MM. les Professeurs	{	
		L. CORNIL, <i>Président</i>		
		H. ROGER		
		J. MONGES		
		J. PAILLAS		<i>Assesseurs</i>

MARSEILLE

IMPRIMERIE DE LA SOCIÉTÉ DU « PETIT MARSEILLAIS »
19, Cours du Vieux-Port, 19

1940

PERSONNEL DE LA FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE DE MARSEILLE

Doyen: Lucien CORNIL

Assesseur: A. CHEVALLIER

Doyen honoraire: L. IMBERT

Professeurs honoraires: MOITESSIER, CASSOUTE

Chargés de Cours honoraires: TIAN, BRUN

Secrétaire: J. COMTE

Bibliothécaire: M^{lle} GEORGE

Professeurs

Anatomie	MM. CORSY
Anatomie pathologique et Pathologie expérimentale	CORNIL
Bactériologie	ROUSLACROIX
Chimie analytique et hydrologie	RIMATTEI
Chimie médicale	ROCHE
Clinique chirurgicale	FIOLLE
Clinique chirurgicale	BOURDE
Clinique exotique	N***
Clinique des maladies nerveuses	ROGER
Clinique médicale	AUDIBERT
Clinique médicale	OLMER
Clinique médicale	MATTEI
Clinique médicale infantile	GIRAUD
Clinique obstétricale	VAYSSIÈRE
Clinique ophtalmologique	AUBARET
Clinique Oto-Rhino-Laryngologique	BREMOND
Clinique urologique	CHAUVIN
Histoire naturelle	GABRIEL
Histologie	ROMIEU
Hygiène générale et coloniale	VIOLE
Médecine légale	MOSINGER
Parasitologie	JOYEUX
Pathologie interne	MONGES
Pharmacodynamie et Matière médicale	F. MERCIER
Pharmacie	VIGNOLI
Physiologie	COTTE
Physique	CHEVALLIER
Thérapeutique	GAUJOUX
Stomatologie (Professeur sans chaire)	BELTRAMI
Physiologie (Professeur sans chaire)	MALMEJAC



Chargé de Cours

Clinique dermatologique	M. VIGNE
-------------------------------	----------

Agrégés en exercice

MM. PIERI, JAYLE, MOIROUD, CARCASSONNE, BERTHIER, POINSO
DUBOULOZ, SAUTET, BALANSARD, BRAHIC, FIGARELLA, SALMON, PAILLAS
ARNOUX, DELPHAUT, IMBERT, AUDIER, CHOSSON, DOR, RECORDIER

Chargé des fonctions d'agrégé

Chimie médicale	M. DERRIEN
-----------------------	------------

Chargés de Cours complémentaires

Anatomie descriptive et topographique	MM. SALMON
Chimie minérale	ARNOUX
Médecine du travail	PERIOT
Médecine opératoire	DOR
Microbiologie	QUINTARET
Obstétrique	CHOSSON
Pharmacie chimique	DELPHAUT
Pharmacodynamie et chimiothérapie	DELPHAUT
Psychiatrie	ALLIEZ
Toxicologie	GUILLOT

A MON PERE ET A MA MERE

Je leur dois tout et ils ont toujours comblé mes moindres désirs. Mon amour pour eux n'a d'égal que ma reconnaissance.

A MON FRERE ET A MA BELLE-SŒUR

Je les unis dans une même et profonde affection.

A MA TANTE

Elle est pour moi une seconde mère.

A TOUS LES MIENS

C'est parmi eux que j'ai passé les plus belles heures de ma vie.

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE DOYEN L. CORNIL

Professeur d'Anatomie Pathologique
et de Médecine Expérimentale à la Faculté
Directeur des Laboratoires des Hôpitaux
Directeur du Centre Anti-Cancéreux
Chevalier de la Légion d'Honneur

Il nous fait le très grand honneur de présider notre thèse, après nous avoir accueilli dans son laboratoire, où il est si agréable de travailler. Nous admirions déjà son érudition, mais c'est auprès de lui que nous nous sommes rendu compte de son extrême bonté. Nous savons ce qu'il a fait pour nos camarades et pour nous, ces derniers mois en particulier.

Il fait partie de ces Maîtres dont on est heureux et fier d'être l'élève.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR H. ROGER
Professeur de Clinique Neurologique
Chevalier de la Légion d'Honneur

*Nous avons eu l'honneur d'être jugé
par lui à notre Concours d'Internat. Il
nous a témoigné à plusieurs reprises
des marques d'estime qui nous ont pro-
fondément touché.*

*Nous lui sommes particulièrement
reconnaissant d'avoir consenti à faire
partie de notre jury de thèse : nous
apprécions à sa juste valeur le fait d'être
jugé par un Maître tel que lui.*

A NOTRE MAÎTRE MONSIEUR LE PROFESSEUR J. MONGES

Professeur de Pathologie Interne

Médecin des Hôpitaux

Pendant les trop courtes semaines où nous avons été son interne, nous avons, dès le premier jour, ressenti une grande admiration pour l'homme et le professeur. La finesse de son esprit et la sûreté de son sens clinique ont produit en nous une impression ineffaçable.

Nous ne savons comment le remercier de la sympathie qu'il a pour nous.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J. PAILLAS

Il nous a suggéré le sujet de ce travail et n'a cessé de nous aider dans son élaboration. L'originalité de son esprit, ses brillantes qualités de neurologue et d'anatomo-pathologiste nous avaient séduit depuis longtemps. Il nous comble en nous honorant de son amitié.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre reconnaissance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR F. PETIT

Médecin des Hôpitaux

Chevalier de la Légion d'Honneur

Nous avons été son externe et son interne. Il nous a d'emblée traité beaucoup plus en ami qu'en élève. Après avoir guidé nos premiers pas dans la Médecine, il nous a constamment aidé de ses affectueux conseils.

Des mois passés avec lui, à l'Hôpital Salvator, nous conservons le souvenir d'un homme qui est pour nous un exemple.

A MES MAITRES DE LA FACULTE

A MES MAITRES DES HOPITAUX

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. VIGNE

MONSIEUR LE DOCTEUR A. MICHEL

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. FIOLE

MONSIEUR LE DOCTEUR F. PETIT

dont j'ai eu l'honneur d'être l'externe.

MONSIEUR LE DOCTEUR E. GAMEL

MONSIEUR LE DOCTEUR L. ARTAUD

MONSIEUR LE DOCTEUR CH. DE LUNA

MONSIEUR LE DOCTEUR F. PETIT

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. MONGES

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ RECORDIER

dont j'ai eu l'honneur d'être l'interne.

*Je leur dois tout de ma formation
médicale. Mais je veux surtout les
remercier des bontés qu'ils ont eues à
mon égard.*

A CEUX QUI M'ONT PREPARE AUX CONCOURS

LE DOCTEUR JEAN POUCEL
Interne des Hôpitaux

LE DOCTEUR PAUL DOR
Interne des Hôpitaux

LE DOCTEUR LÉO ESPY
Ancien Interne des Hôpitaux

LE DOCTEUR MARCEL SARDOU
Chef de Clinique à la Faculté

LE DOCTEUR JACQUES BOUDOURESQUES
Chef de Clinique à la Faculté

LE DOCTEUR PIERRE GRANJON
Chef de Clinique à la Faculté
Prosecteur d'Anatomie

*C'est grâce à leur travail soutenu et
désintéressé que j'ai réussi à l'Internat.*

*Je ne reconnaitrai jamais assez ce
qu'ils ont fait pour moi.*

A MES CAMARADES D'INTERNAT

*Séparé d'eux par les événements
actuels, je ne puis évoquer sans émotion
les moments si heureux passés ensemble.*

A TOUS MES AMIS

*Leur fidélité et leur nombre sont une
de mes plus grandes joies. Il savent
combien je les aime et me le rendent
bien.*

*Puissent les mois qui vont venir leur
être cléments.*

Ce travail a vu le jour dans des circonstances bien particulières. Mobilisé, comme nos camarades, nous n'aurions certes pu le mener à bien sans les précieux conseils et les encouragements que nos Maîtres nous ont prodigués, et sans l'aide de tous les instants que nous a apportée M. le Docteur J. Paillas.

Que nos premières lignes soient donc pour leur exprimer notre profonde reconnaissance et notre respectueuse gratitude : après avoir profité de leur enseignement à la Faculté et à l'Hôpital, grâce à eux, nous entrons aujourd'hui dans la grande famille médicale. C'est là une chose qui restera toujours gravée dans notre cœur.

PREAMBULE

L'évolution des connaissances neurologiques a progressivement réduit, à la lumière de l'anatomo-clinique moderne, le rôle jadis presque exclusif de la syphilis en pathologie nerveuse, et, en particulier, profondément remanié notre conception étiologique de l'hypertension intra-cranienne. Alors que les auteurs du siècle dernier rapportaient très fréquemment au mal vénérien ce syndrome classique et sa composante ophtalmoscopique : la stase papillaire, les neuro-pathologistes actuels ne posent plus ce diagnostic que sous d'exceptionnelles conditions.

Deux groupes de faits d'inégale importance sont susceptibles d'interpréter ce renversement des valeurs :

En premier lieu, il est possible qu'une thérapeutique mieux conduite, une prophylaxie plus sûre, épargnent aux syphilitiques bon nombre de complications nerveuses. A ce titre, il est juste de souligner, ainsi que le fait D. Bagdasar, sur une statistique, il est vrai, obligatoirement réduite, la coïncidence apparente de la diminution des gommages cérébrales et la découverte du salvarsan. Cependant, on doit objecter avec raison que cette découverte n'a pas fait régresser aussi considérablement, semble-t-il, la proportion de paralytiques généraux ; seule la syphilis hypertensive en aurait bénéficié. Cette électivité thérapeutique apparaît donc étrange, et elle n'explique la rareté actuelle de ce syndrome que pour une très petite part.

En second lieu, l'étiologie syphilitique des manifestations encéphaliques pseudo-tumorales était autrefois trop facilement admise et fondée sur des données qui nous paraissent aujourd'hui insuffisantes ou inexactes :

1° *Au point de vue anatomique*, le contrôle histologique fait souvent défaut dans les observations publiées. C'est ainsi que Bagdasar, étudiant 13 cas de gommes cérébrales retrouvées dans la littérature, en note 8 seulement avec examen histologique de contrôle. Or, l'on connaît la ressemblance macroscopique des gommes cérébrales, des tuberculomes, des gliomes nécrotiques, des nodules métastatiques et même des ramollissements kystiques. Si la difficulté est certaine pour diagnostiquer « de visu » la gomme syphilitique, que dire alors du diagnostic des épendymites et de certaines méningites chroniques syphilitiques ?

2° *Au point de vue clinique*, nombre d'observations anciennes ne sont pas davantage concluantes, tant en ce qui concerne la réalité de l'hypertension intra-cranienne que son origine syphilitique. Le contrôle manométrique ou ophtalmoscopique manque souvent, et malgré sa netteté, le syndrome céphalée, vomissements, obnubilation intellectuelle peut être en relation avec une toute autre cause. Il en est de même de l'œdème papillaire si souvent témoin d'une tumeur cérébrale, dont le prodigieux essor neuro-chirurgical a montré la grande fréquence, ou plus rarement d'un état infectieux neurotrope dont l'analyse anatomo-clinique moderne a permis un meilleur dépistage.

3° De son côté, *la coïncidence du syndrome hypertensif et d'antécédents vénériens ne suffit pas pour préjuger de son étiologie spécifique*, car l'apparition de tumeurs cérébrales chez les syphilitiques n'est pas rare. Certains auteurs ne sont-ils pas allés jusqu'à soutenir que la syphilis faisait le lit de la tumeur ?

4° On doit aussi noter que *la réaction de Bordet-Wassermann peut être positive dans le liquide céphalo-rachidien en dehors de toute syphilis*, en particulier s'il y a dissociation albumino-cytologique en rapport avec un blocage sous-arachnoïdien d'origine tumorale ou non. Par suite, cette réaction perd beaucoup de son intérêt et doit être exécutée avec de nombreuses précautions techniques.

5° *Les anciens auteurs accordaient le plus grand prix au classique traitement d'épreuve*. Or, on sait aujourd'hui que le cyanure de mercure agit favorablement dans bien des syndromes

infectieux et même tumoraux. Peut-être s'agit-il d'une action résolutive locale, peut-être du drainage céphalo-rachidien consécutif à l'augmentation de la diurèse. Mieux, bien des neurologues ont observé par le salvarsan de transitoires améliorations au cours de processus tumoraux ultérieurement vérifiés. D'autre part, certains syndromes hypertensifs (méningites séreuses, encéphalites pseudo-tumorale) évoluant par poussées, sont susceptibles de régression spontanée.

Des considérations précédentes découle la *rigueur des garanties dont on doit s'entourer pour attribuer à la syphilis certains cas d'hypertension intra-cranienne*. Rapportée au syndrome qui nous occupe, cette étiologie est rare, tout au moins dans l'esprit classique, car diverses affections de connaissance moderne, telles les méningites séreuses, ressortissent peut-être pour une part encore indéterminée à l'infection tréponémique. Ce fait sera plus loin expliqué avec détails.

HISTORIQUE

Il apparaît, à la lecture des publications de ces cinquante dernières années, que l'hypertension intra-cranienne d'origine syphilitique a été surtout étudiée par les ophtalmologistes. Nombre de « rétinites », d'œdème papillaire guéris par le traitement spécifique, étaient rapportés à la syphilis. Jacobson (1859), Breining (1861), Schreiber (1862), Grossmann (1866), étudient en Allemagne ces faits, aujourd'hui très discutables.

En France, Sichel (1859), Galezowski (1866), Dechambre (1876), apportent leur contribution et insistent sur le fait que la rétinite syphilitique ne se distingue par aucun signe particulier de la papille de stase banale. Lagrange (1897) conclut dans le même sens.

La découverte de la ponction lombaire par Quincke (1891), les trépanations plus fréquentes (Velter, Van Hippel), tendent à modifier les valeurs, et les tumeurs cérébrales prennent la première place dans l'étiologie hypertensive avant la syphilis, bonne seconde, et les néphrites.

Vers la même époque, des études cliniques et anatomiques précises individualisent définitivement l'hydrocéphalie, si magistralement étudiée dans la monographie de d'Astros (1898). L'hypertension intra-cranienne par méningite, par épendymite spécifique (Merle, 1910), paraît dès lors reposer sur des bases anatomo-cliniques certaines. Cependant, à relire ces travaux anciens, remarquables par plus d'un point, on reconnaît que l'étiologie syphilitique du syndrome hypertensif, si fréquemment affirmée, n'est pas toujours démontrée sans conteste.

Peu avant la guerre de 1914-1918, les neurologistes avertis commencent à douter de l'importance accordée à la syphilis, bien que cette notion soit encore profondément ancrée dans l'esprit des praticiens. Dès 1912, Clovis Vincent signale *la positivité de la réaction de Bordet-Wassermann dans le liquide céphalo-rachidien de sujets atteints de maladies nerveuses non syphilitiques*. Après guerre, ces notions se précisent, et Cl. Vincent, M. -P. Weil, Urec-

chia, Babonneix, Sézary, insistent sur les erreurs multiples que peut causer une confiance trop aveugle dans la réaction de Bordet-Wassermann, pratiquée sur un liquide céphalo-rachidien cliniquement perturbé.

Au fur et à mesure que se font plus rigoureuses les conditions exigées pour admettre l'étiologie syphilitique d'un syndrome hypertensif, le nombre de cas observés diminue et leur publication se justifie par leur rareté.

En 1926, H. Roger, Reboul-Lachaux et M^{lle} Certonciny, publient un cas de méningite séreuse syphilitique.

En 1926, Spillmann et L. Cornil rapportent une observation d'hypertension intra-cranienne par méningite syphilitique secondaire.

Bagdasar (1929) donne la statistique de Cushing concernant les gommages cérébrales.

Rollet et Paufigue (1930) étudient les manifestations oculaires des méningites séreuses syphilitiques. Satanowsky (de Buenos-Aires (1934) rappelle *les cas d'œdème papillaire spécifique guéris par le traitement médical*.

En 1936, David, Berdet, Guillaumat et Askenazy donnent la preuve anatomo-clinique de l'existence *d'arachnoïdites cérébrales hypertensives d'origine syphilitique*.

En 1937, Dereux et Coustenoble, à propos d'un cas personnel, présentent une revue critique de l'hypertension intra-cranienne syphilitique.

Cazaugade (*Thèse*, Bordeaux 1937-1938) étudie l'hypertension intra-cranienne en dehors des tumeurs cérébrales. Coustenoble (*Thèse*, Nancy 1937) apporte sa contribution à l'étude de l'hypertension intra-cranienne d'origine syphilitique.

Le problème des rapports entre la syphilis et les tumeurs cérébrales, déjà étudié par Favre, Dechaume et Masson, en 1935, est repris tout récemment par H. Roger et J.-E. Paillas, qui apportent et discutent leurs observations personnelles.

Nous terminerons cet aperçu historique en mentionnant l'opposition curieuse entre les neurologistes français et anglo-saxons d'une part, d'accord pour affirmer la rareté de ce syndrome, et, d'autre part, les auteurs de langue allemande qui consacrent encore de longs développements à son étude et à sa relative fréquence.

ETIOLOGIE

Ainsi que ces lignes générales l'ont déjà précisé, le syndrome d'hypertension intra-cranienne syphilitique doit donc actuellement être regardé comme une *exception*. Cependant, il se peut qu'un certain nombre d'*arachnoïdites cérébrales* (dont on sait la grande fréquence), qui ne font pas leur preuve, soient sous la dépendance du tréponème. Cette hypothèse, sans doute très proche de la réalité, a été émise par tous les auteurs qui ont écrit sur les méningites séreuses (Claude, Barre, Cl. Vincent, H. Roger). Mais en l'absence d'un critère biologique indiscutable (la réaction de Bordet-Wassermann est le plus souvent négative, les examens histologiques ne décèlent pas de lésions spécifiques), la fréquence de ces manifestations *ne peut être que soupçonnée*.

Il en est de même pour l'*hérédosyphilis*, responsable de bien des hydrocéphalies de l'enfance ; leur nombre est vraisemblablement moins élevé que ne le croyaient les anciens auteurs, mais il ne saurait cependant être mésestimé.

Quant aux *gommés cérébrales*, ainsi qu'on le verra plus loin, les statistiques des neuro-chirurgiens concordent toutes pour affirmer leur extrême rareté.

Aussi bien, est-il difficile d'apprécier la fréquence générale du syndrome en question. Voici, cependant, quelques points de repère.

La statistique classique de Kampherstein montre que sur 200 cas de stase papillaire, on a relevé :

- 134 cas de tumeurs cérébrales ;
- 27 syphilis ;
- 9 cas de tuberculose ;
- 7 abcès du cerveau ;
- 3 hydrocéphalies ;
- 2 thromboses des sinus ;
- 3 oxycéphalies ;
- 6 cas de néphrite.

Sans méconnaître l'intérêt de cette importante statistique partout citée, on peut affirmer que la proportion de syphilis est bien trop élevée du fait qu'à la date où fut effectué ce travail (1904), le Bordet-Wassermann et les ponctions lombaires n'étaient pour ainsi dire jamais pratiqués.

Plus intéressante est la statistique récente de Jean Sédan (1934). *Sur 10.000 malades observés, 732 étaient des « ophtalmosyphilitiques », dont 6 atteints de stase papillaire ; 4 d'entre eux étaient des tabétiques.*

Cependant, ces statistiques ne sauraient traduire fidèlement la fréquence de l'hypertension, car *la papille de stase n'en est pas toujours le reflet*. Dans certains cas, il est impossible de différencier un œdème papillaire d'origine hypertensive d'un œdème d'origine locale. Parfois aussi, il s'agit bien d'une stase légitime, mais elle traduit seulement une arachnoïdite opto-chiasmatique sans hypertension intra-cranienne vraie : l'observation de Hausman, tout à fait démonstrative à cet égard, relate une stase papillaire par arachnoïdite syphilitique du chiasma, sans hypertension intra-cranienne ni dilatation ventriculaire.

Les seules données exactes n'ont fait l'objet d'aucun travail, à savoir le nombre des hypertensions ventriculaires ou rachidiennes mesurées au manomètre chez les syphilitiques, ou encore le nombre des hypertensions d'origine syphilitique affirmées manométriquement et rapporté, par exemple, à celui des diverses hypertensions intra-craniennes d'un service hospitalier.

PLAN CLINIQUE

On peut distinguer trois aspects étiologiques de l'hypertension intra-cranienne syphilitique :

- celle qui survient chez les hérédospécifiques ;
- celle de la période secondaire ;
- celle de la période tertiaire.

1° Chez l'hérédosyphilitique, il s'agit d'hydrocéphalie généralisée ou cloisonnée.

2° A la *phase secondaire*, on peut observer une méningite aiguë ou une méningite syphilo-thérapeutique.

3° La *phase tertiaire* enfin, est marquée par l'existence de méningite séreuse libre ou cloisonnée (arachnoïdite localisée hypertensive), de gommes cérébrales, de ramollissements cérébraux hypertensifs.

C'est dans cet ordre que nous présenterons leur physionomie anatomo-clinique.

Auparavant, nous décrirons brièvement le syndrome d'hypertension intra-cranienne, manifestation commune de ces diverses formes. Ce n'est pas à dire que ce syndrome soit toujours de même intensité au cours des aspects cliniques de l'hypertension syphilitique. Nous verrons, en effet, que si, dans certains cas, il offre une exceptionnelle acuité, — ainsi dans les méningites séreuses — dans d'autres cas, il est souvent discret, par exemple, au cours des gommes du cerveau. Ce que nous savons de la physiopathologie de ce syndrome hypertensif rend compte de ces diverses éventualités.

S'il est, en effet, bien certain qu'un cloisonnement arachnoïdien de la grande citerne provoque une hydrocéphalie interne à représentation clinique bruyante, il est non moins prouvé aujourd'hui qu'une néo-formation du lobe frontal, fût-elle une gomme syphilitique, *est capable d'une très longue évolution avant que n'apparaisse la stase papillaire*. Cependant, l'hypertension intra-cranienne réalise le fond du sujet de notre travail et il est légitime qu'elle ouvre la description du tableau clinique.

LE SYNDROME D'HYPERTENSION INTRA-CRANIENNE

Il n'entre pas dans notre intention de le décrire minutieusement, avec toutes ses modalités cliniques : ce serait là nous écarter de notre sujet. Nous désirons simplement rappeler ses éléments principaux. Il est à remarquer, d'ailleurs, que ce syndrome d'hypertension intra-cranienne d'origine syphilitique ne diffère pas fondamentalement de celui rencontré au cours des néoplasies cérébrales, par exemple.

Dans un but de schématisation, nous distinguerons :

- des signes de la série méningée ;
- des signes traduisant l'atteinte des nerfs craniens ;
- un syndrome encéphalique ;
- un syndrome cranien, particulièrement net chez l'enfant.

A. — SYNDROME DE LA SERIE MENINGEE

Il est fait de : céphalée ; vomissements ; modifications du liquide céphalo-rachidien.

a) Céphalée

Elle est très précoce et apparaît dès l'installation de l'hypertension. Simple lourdeur de tête au début, avec impression de plénitude cranienne, elle s'accompagne de paresse intellectuelle. Elle devient rapidement intense, à type d'éclatement, de martèlement : le malade peut présenter des phénomènes de crispation faciale ou de migraines associées.

Cette céphalée est continue, mais elle présente des paroxysmes, en particulier le matin au lever, pendant lesquels elle atteint une violence extrême et peut arracher des cris au malade. Lorsqu'elle est particulièrement violente, elle peut entraîner un état presque syncopal. Elle est toujours aggravée par l'effort, la toux, l'éternuement.

Par la suite, elle a tendance à augmenter.

Il faut souligner que, dans les cas de gomme superficielle méningo-encéphalique, l'altération méningée locale latéralise la céphalée et en explique l'exceptionnelle acuité.

b) Vomissements

Bien que moins constants, ils se voient dans la moitié des cas. Ce sont, en général, des *vomissements faciles* qui peuvent présenter le type dit cérébral. Ils se produisent surtout le matin et sont augmentés par l'effort. Ils sont plus fréquents chez l'enfant que chez l'adulte.

Lorsque la lésion siège au niveau de la fosse cérébrale postérieure, ils sont précoces et intenses. Ils peuvent en imposer pour une affection digestive ou hépatique, comme ce fut le cas, par exemple, chez la jeune femme atteinte d'arachnoïdite de la grande citerne, observée par David, Berdet, Guillaumat et Askenazy.

Leur évolution est parallèle à la céphalée.

c) Modifications du liquide céphalo-rachidien

Le fait de soupçonner une hypertension intra-cranienne doit imposer une grande prudence dans la pratique de la ponction lombaire. *Il faut savoir s'abstenir, et, en tous cas, la pratiquer toujours le malade placé en décubitus latéral et en réduisant au strict minimum le prélèvement liquidien.* Nous ne saurions, en effet, trop insister sur les graves dangers que présente une rachicentèse lorsqu'il existe un blocage intra-cranien à l'écoulement du liquide céphalo-rachidien. Si bien que la ponction lombaire ne saurait guère se justifier qu'en présence d'une méningite séreuse libre, pour laquelle elle constitue d'ailleurs la meilleure arme thérapeutique.

La vitesse d'écoulement du liquide donne une première idée de la pression, que l'on précise immédiatement par le manomètre de Claude.

On peut avoir :

De petites hypertensions 25-30 ;

De moyennes hypertensions 30-40 ;

De grandes hypertensions au delà ;

absolument comme dans les tumeurs cérébrales.

Il y a, en général, hyperalbuminose. Mais nous signalerons, à la lecture des observations publiées, que la lymphocytose est fréquente, à l'encontre de ce qu'il est habituel de constater au cours des tumeurs cérébrales.

On pratiquera les réactions sérologiques de la syphilis, mais, fait sur lequel nous reviendrons, il ne faut leur accorder qu'une valeur réduite, l'hyperalbuminose risquant de fausser les résultats.

B. — SYNDROME DES NERFS CRANIENS

a) Le nerf optique

Son atteinte se manifeste :

- par des troubles *subjectifs* ;
- par des troubles *objectifs* : examen de la papille optique.

Les *troubles subjectifs* sont variables. Dès le début, alors même que l'acuité visuelle est restée normale, on peut constater des crises d'obnubilation visuelle (Jackson), atteignant simultanément les deux yeux, d'une durée habituellement très brève (quelques secondes), se renouvelant parfois jusqu'à dix ou quinze fois dans la journée, survenant inopinément, sans cause appréciable, ou déterminées par un changement de position. Cette obnubilation s'accompagne d'un état vertigineux fugace.

Par la suite, les brouillards augmentent et on assiste à une baisse progressive de la vision qui peut aboutir à la cécité complète.

Les *troubles objectifs* sont particulièrement importants à rechercher et nous les étudierons avec un peu plus de détails. Deux recherches sont à faire :

- l'examen du fond d'œil pour voir l'état de la papille optique ;
- la mesure de la pression de l'artère centrale de la rétine (P. A. R.).

Au stade de début, il n'existe aucune modification papillaire à vrai dire, mais simplement une *pression rétinienne élevée* par rapport à la pression humérale correspondante. (La pression diastolique de l'artère centrale rétinienne correspond à peu près à la moitié de la pression diastolique humérale).

Plus ou moins rapidement, la papille prend un aspect flou.

C'est un disque plus rouge, aux bords moins distincts, dont la surface se soulève légèrement. Les veines sont dilatées (Dupuy-Dutemps) et les artères légèrement. Les veines sont plus grêles. La P. A. R. reste élevée.

Nous arrivons enfin à la *stase papillaire* proprement dite. Il existe un œdème important formant une saillie en bouton parfois très proéminente. Il y a, de plus, étalement de la papille. Les veines rétiniennees sont fortement dilatées. Les artères, voilées en partie par l'œdème, paraissent rétrécies. Des hémorragies péri-papillaires et rétiniennees apparaissent. Ce sont en général des hémorragies en flammèches disséminées surtout autour de la papille et le long des ramifications des veines rétiniennees. On ne peut plus prendre la P. A. R. à cause du gonflement des veines. Si on le pouvait, on verrait qu'elle est basse.

C'est à ce moment qu'apparaît la *baisse de l'acuité visuelle*, progressivement d'abord, puis par chutes successives souvent rapides et le champ visuel se rétrécit peu à peu avec élargissement de la tache aveugle et parfois des scotomes (hémorragies).

Non traitée, la stase *évolue vers l'atrophie optique* : la sclérose succède à l'œdème, la saillie s'atténue et s'efface, les papilles se décolorent. Il persiste une légère dilatation des veines. Désormais, la lésion est stabilisée : *il y a perte de la vision par atrophie des nerfs optiques*.

On voit donc l'extrême importance de cet examen oculaire dans l'hypertension intra-cranienne, tant pour le diagnostic précoce que pour la thérapeutique et le pronostic. Signalons en passant la possibilité de trouver des reliquats de kératite interstitielle syphilitique sur la cornée. Rollet a insisté sur la valeur de ces *stigmates*.

De même, on recherchera toujours, cela va sans dire, le signe d'Argyll-Robertson.

b) Le nerf auditif.

Il peut être lésé par l'hypertension intra-cranienne, moins fréquemment que le nerf optique, il est vrai.

On peut constater :

— des *troubles subjectifs* à type de bourdonnement ; de sensation de déséquilibre ; ou d'impression d'instabilité.

Mais aussi :

— des *troubles objectifs* :

— hypoexcitabilité labyrinthique, surtout du canal semi-circulaire postérieur ;

— très souvent hypoexcitabilité labyrinthique généralisée.

c) Le moteur oculaire externe.

Sa paralysie peut être uni ou, le plus souvent, bilatérale.

Il en résulte de la diplopie.

Cette atteinte n'a d'ailleurs aucune valeur localisatrice : l'hypertension intra-cranienne seule peut le paralyser en dehors de toute atteinte directe.

d) Le spinal et les premières racines cervicales.

Dans certains cas, par suite de la compression du spinal et l'irritation des premières racines cervicales contre la paroi osseuse ou les amygdales cérébelleuses prolabées, on pourra voir une douleur du trapèze à la pression, soit des deux côtés, soit d'un seul. C'est le *signe du trapèze* de H. Roger, M. Arnaud et J.-E. Paillas.

C. — SYNDROME ENCEPHALIQUE

C'est le *syndrome psychique général de l'hypertension intra-cranienne* décrit par Lhermitte et Baruk.

Il est fait :

— d'*obnubilation*, portant sur la mémoire ; le raisonnement ; le jugement ; l'affectivité.

— de *torpeur intellectuelle*, souvent importante ;

— d'*onirisme*, d'état de rêve parfois ;

— de *défaillance de la volonté* ;

— de *déficit intellectuel global*.

Le malade peut présenter des hallucinations visuelles ou auditives, lesquelles ne sont pas toujours des indices de localisation.

On peut rencontrer des manifestations de déficit (hémiplégies) dues parfois à des phénomènes de congestion, ou plus souvent

des manifestations d'excitation à type d'épilepsie généralisée, qui s'expliquent par des phénomènes vaso-moteurs. Il est curieux de noter que l'étiologie syphilitique n'imprime pas une allure spéciale aux troubles psychiques.

D. — SYNDROME CRANIEN

Il est particulièrement important chez l'enfant. On peut constater l'augmentation du volume de la boîte crânienne et la disjonction des sutures qui feront rechercher les tympanisme et le bruit de pot fêlé (Bruns, Cushing, Ricki). La radiographie montre une *accentuation des impressions digitales* : c'est le crâne cérébri-forme.

Chez l'adulte, on constatera *l'élargissement des veines du diploé*, invisible, normalement sur les clichés radiographiques qui se voient chez les vieillards, les alcooliques, les hypertendus, signe qui vaut surtout s'il est associé à un élargissement profond des gouttières où passent les sinus veineux.

La selle turcique est aplatie, élargie transversalement et présente des porosités au niveau des clinoides postérieures.

Enfin, *la ventriculographie peut montrer des ventricules dilatés dans les cas d'hydrocéphalies, les arachnoïdites de la base, certains cas de méningite séreuse*. On sait également que la présence d'une gomme pourra déformer davantage les ventriculogrammes.

FORMES CLINIQUES

Ainsi décrit dans sa généralité, le syndrome d'hypertension intra-cranienne peut présenter diverses formes cliniques. Nous ne les verrons pas en détail ici, car nous les retrouverons dans l'étude des formes anatomo-cliniques du syndrome étudié.

Nous signalons simplement :

1° Des formes évolutives.

a) Syndrome d'H. I. C. *progressivement évolutif*. C'est le type décrit.

b) *Formes régressives*.

La céphalée, les troubles visuels disparaissent, la stase persiste. Ces sujets paraissent s'adapter.

c) *Formes paroxystiques.*

Elles évoluent par à-coups. Il existe de véritables poussées entre lesquelles les signes régressent (voir observation n° 7).

Il faut penser à la possibilité de méningites séreuses ou de poussées hypertensives surajoutées.

d) *Formes aiguës.*

Particulièrement rapides (voir observation n° 4).

e) *Formes latentes.*

Découvertes de l'ophtalmologiste.

2° Des formes étiologiques.

Elles dépendent de la *localisation*. Certaines lésions empêchent l'écoulement du liquide céphalo-rachidien, par exemple, les manifestations syphilitiques, au niveau de la fosse cérébrale postérieure ou de l'aqueduc de Sylvius. Elles causent un syndrome rapide et intense.

Elles dépendent également de la *nature de ces lésions*.

C'est un point que nous allons maintenant étudier.

FORMES ANATOMO-CLINIQUES

I. — HYPERTENSION INTRA-CRANIENNE HEREDO-SYPHILITIQUE

L'étude de l'hypertension intra-cranienne hérédo-syphilitique se ramène à l'étude de l'hydrocéphalie. C'est là une question actuellement bien connue et sur laquelle, en tous cas, nous n'apporterons aucun fait nouveau. Nous la décrirons uniquement pour que notre travail soit complet.

L'hydrocéphalie ou épanchement liquide à l'intérieur du crâne, est un syndrome anatomo-clinique qui se constitue sous l'influence de lésions diverses et qui est en rapport avec l'augmentation de pression du liquide céphalo-rachidien dans les cavités ventriculaires.

L'hérédo-syphilis en est la cause principale, mais non la seule.

Etudier ce syndrome d'une façon complète nous entraînerait beaucoup trop loin. Nous nous contenterons d'en signaler les points principaux, renvoyant à la thèse de Bize (Paris, 1930) pour les détails.

Classification des hydrocéphalies.

Depuis Dandy et Blackfan, il est classique de distinguer :

1° *Les hydrocéphalies internes ou ventriculaires ou hydrocéphalies vraies.*

Les unes sont dites *obstructives* : un obstacle isole les cavités ventriculaires des cavités sous-arachnoïdiennes, en obstruant un des pertuis par lesquels circule le liquide céphalo-rachidien (trous de Monroe, aqueduc de Sylvius, trous de Luschka ou de Magendie).

Les autres sont dites *communicantes* : l'obstacle siège au niveau des lacs de la base et, empêchant la circulation du liquide céphalo-rachidien vers les nappes de la convexité, s'oppose à sa résorption.

2° *Les hydrocéphalies externes*, dans lesquelles l'épanchement est enkysté dans l'espace sous-dural. Elles sont très rares et ressortissent peu à l'hérédo-syphilis.

Etude clinique.

Nous n'étudierons que les hydrocéphalies internes et distinguerons avec Bize :

- l'hydrocéphalie du nourrisson ;
- l'hydrocéphalie de l'enfant.

A) HYDROCEPHALIE DU NOURRISSON

Le début est lent et insidieux. L'hydrocéphalie est chronique d'emblée. Pendant longtemps, l'augmentation de volume de la tête passe inaperçue des parents, la tête étant proportionnellement plus volumineuse par rapport au corps chez le nourrisson.

Par la suite, le crâne du nourrisson syphilitique étant très malléable, les fontanelles encores libres autorisent un agrandissement parallèle de la boîte crânienne. De ce fait, l'hypertension intracranienne reste toujours modérée.

Au cours du troisième mois, l'aspect est caractéristique et on peut décrire le syndrome ventriculaire. Il est essentiellement fait de quatre éléments, mis en évidence par Bize :

- le syndrome céphalique ;
- le syndrome radiographique ;
- le syndrome mental ;
- le syndrome neurologique.

1° Le syndrome céphalique.

L'augmentation de volume du crâne peut être considérable et atteindre des dimensions monstrueuses.

Le crâne est globuleux, le front olympien bombé, surplombant le nez qu'il écrase, faisant disparaître les arcades orbitaires. Les

fosses temporales sont effacées, les pariétaux écartés. Par contraste, le visage apparaît minuscule : il y a un défaut d'harmonie entre la face et le crâne qui est caractéristique. La base du nez est élargie et aplatie.

L'œil surtout a un aspect particulier : les globes plus ou moins exorbités, refoulés en avant, obligent l'enfant à regarder en bas, la paupière inférieure cachant la partie inférieure de l'iris.

Il existe une circulation veineuse collatérale sous-cutanée toujours très importante.

Les fontanelles sont béantes, surtout la fontanelle antérieure qui peut être largement ouverte, tendue, bombée, donnant la sensation de flot.

Les sutures sont disjointes. La tête, trop lourde, retombe en arrière ou sur les côtés, obligeant l'hydrocéphale à rester étendu dans son berceau.

2° Le syndrome radiographique.

Il est important, car il ne fait que vérifier les constatations cliniques.

Nous n'y insisterons pas.

3° Le syndrome mental.

Au début, les troubles intellectuels sont peu accusés. Le bébé reste éveillé. Mais il devient somnolent et, par la suite, l'enfant est atteint d'arriération et d'idiotie.

4° Le syndrome neurologique.

Les signes neurologiques sont souvent réduits au minimum. On peut constater :

Des convulsions, surtout au début : *de la céphalée* (« cri hydrencéphalique ») ; des *vomissements à type cérébral* (forme émétisante de Lemaire) ; des *troubles moteurs discrets* (mouvements anormaux, légère contracture) ; des *réflexes vifs, polycinétiques*.

La sensibilité est peu touchée.

Le moteur oculaire externe est fréquemment paralysé : strabisme convergent, fugace et variable. Le moteur oculaire commun est rarement touché.

La *stase papillaire* reste *exceptionnelle* chez le nourrisson, quel que soit le volume de l'hydrocéphalie. Tout au plus peut-on noter une distension des veines papillaires, plus ou moins considérable, associée parfois à une atrophie optique primitive. Mais l'ophtalmoscopie peut être gênée par les lésions cornéennes ou pupillaires de même origine.

L'évolution de ce syndrome est lentement progressive, avec des poussées méningitiques. La mort est l'issue la plus habituelle, après un temps plus ou moins long. La guérison est possible et ceci nous amène à la deuxième forme d'hydrocéphalie : l'hydrocéphalie de l'enfant.

B. — HYDROCEPHALIE DE L'ENFANT

Elle peut être : soit une hydrocéphalie fixée, reliquat d'une hydrocéphalie de la première enfance ;

soit une hydrocéphalie évolutive, survenue tardivement.

1° Hydrocéphalie fixée.

Le volume du crâne est variable : l'enfant reste brachycéphale, mais l'œil reprend son volume normal.

Les troubles intellectuels sont en général profonds, à type d'idiotie et d'arriération.

Parmi les signes neurologiques variables, les troubles oculaires sont les plus fréquents.

2° Hydrocéphalie évolutive.

Chez un hérédosyphilitique, elle est liée à une épendymite, mais il faut se méfier du développement concomitant d'une tumeur cérébrale.

L'augmentation de volume du crâne est variable, d'autant plus importante que l'affection a débuté plus tôt.

La radiographie montre les signes classiques :

- *disjonction des sutures* ;
- *agrandissement de la selle turcique* ;
- *aspect cérébriforme*.

Il y a peu de troubles intellectuels et le syndrome neurologique est variable.

Moyens complémentaires de diagnostic.

Leur intérêt est limité. On peut pratiquer :

1° Une *ponction lombaire ou ventriculaire*.

Le liquide céphalo-rachidien est très souvent normal. Parfois il y a lymphocytose avec hyperalbuminose.

2° *Injection de liquides colorés*.

Permet de reconnaître si l'hydrocéphalie est communicante ou obstructive.

3° La *ventriculographie*.

Son interprétation est souvent délicate. D'autre part, il est nécessaire d'insuffler de grosses quantités d'air.

Son emploi sera réservé à des cas spéciaux.

Formes cliniques.

L'hydrocéphalie hérédo-syphilitique peut être congénitale ou acquise.

A. — HYDROCEPHALIE CONGENITALE

C'est le résultat d'une malformation, depuis l'atrésie simple jusqu'à l'imperforation, causée par une méningo-épendymite foétale.

Qu'il s'agisse d'*hydrocéphalie dystrophique essentielle* ou d'une *hydrocéphalie dystrophique symptomatique* coexistant avec des malformations cérébrales (microcéphalie, agénésies partielles...) ou organiques diverses (bec de lièvre, spina bifida...) on ne saurait trop insister sur le rôle prépondérant de la syphilis dans l'étiologie. « *Il y a peu d'hydrocéphalies congénitales qui n'en dépendent pas* » (Marfan).

B. — HYDROCEPHALIE ACQUISE

Elle est la conséquence d'une inflammation, souvent passée inaperçue, siégeant :

— sur l'aqueduc de Sylvius : prolifération de la névroglie et de l'épendyme ;

— au niveau des trous de Luschka et de Magendie : méningite souvent latente ;

— au niveau des confluent des canaux de la grande citerne, cloisonnant les méninges par adhérences et provoquant une dilatation ventriculaire.

Des auteurs ont signalé avoir retrouvé le tréponème soit dans le tissu nerveux, soit dans le liquide céphalo-rachidien.

Ainsi donc, le rôle de l'hérédo-syphilis apparaît comme très important dans cette manifestation de l'hypertension intra-cranienne qu'est l'hydrocéphalie. Mais il faut se garder d'oublier que *toutes les hydrocéphalies survenant chez des hérédo-spécifiques ne sont pas dues au tréponème*. Nombreuses sont les hydrocéphalies consécutives à une méningite cérébro-spinale, à une méningite séreuse quelconque (infections nasales, auriculaires, à staphylocoques, à streptocoques, consécutives à la grippe, la pneumonie ou même à une tuberculose discrète). Les tumeurs cérébrales infantiles (tumeurs du cervelet, de la ligne médiane, papillomes des plexus choroïdes), les traumatismes obstétricaux ont leur part dans l'étiologie de ces hydrocéphalies. Le terrain hérédo-spécifique favorise le développement d'infections multiples qui, à la faveur d'inflammation méningée associée à des convulsions, entraînent la constitution d'une arachnoïdite cloisonnante.

II. — LES HYPERTENSIONS DE LA PERIODE SECONDAIRE

L'hypertension intra-cranienne se rencontre surtout au cours des méningites aiguës. Il en est deux types également rares, bien qu'ils soient longuement décrits dans les traités classiques.

1° La méningite aiguë de la phase secondaire.

Elle s'annonce le plus souvent par un syndrome d'hypertension intra-cranienne brusque : céphalées, vomissements, signe de Kernig. Ce sont en fait des signes méningés et l'hypertension intra-cranienne n'est affirmée que par la rachicentèse qui montre un chiffre légèrement élevé au manomètre de Claude (de 30 à 45 m/m) et par l'ophtalmoscopie qui décèle un œdème papillaire plus ou moins discret. Mais cette hypertension est loin d'être constante. R.-L. Drake note, après analyse de 50 cas déjà publiés, l'œdème papillaire dans 16 cas seulement.

R. Lee Glass et Paule H. Garvey ont de même observé l'œdème papillaire au cours des méningites spécifiques aiguës.

Cependant, les stases importantes sont rares.

L'observation XXXVI de la thèse de Merle a trait à une femme présentant le syndrome hypertensif pseudo-tumoral avec stase marquée et lymphocytose rachidienne. Après traitement mercuriel intensif, tout rentra dans l'ordre rapidement.

Rollet et Paufigue rapportent une observation encore plus démonstrative, observée dans le service de M. le docteur Favre. Il s'agit d'un homme de 36 ans, chez lequel apparaissent, 10 mois après le chancre, des ictus récidivants, de l'obnubilation intellectuelle avec confusion, des céphalées sans syndrome en foyer. La stase papillaire est accentuée. La tension rachidienne est de 28 cm. mesurée au manomètre de Claude ; la lymphocytose est intense ; l'hyperalbuminose de 75 cg ; le Bordet-Wassermann est très positif. La régression survient rapidement après traitement spécifique.

Il est très probable que de pareilles manifestations ne sont pas seulement sous la dépendance de la méningite syphilitique, mais surtout d'une hydrocéphalie interne par épendymite. Certes, pour affirmer cette interprétation physio-pathologique, les documents anatomiques précis manquent, comme ils manquaient d'ailleurs à

Laschkiewitsch, qui avait déjà tenté d'individualiser le syndrome d'épendymite syphilitique. Cependant, cette hypothèse nous semble justifiée par l'opposition qui se marque entre la majorité des méningites syphilitiques aiguës sans œdème papillaire, ni surpression liquidienne, et les exceptionnelles formes caractérisées par la stase papillaire, le douloureux syndrome hypertensif avec céphalées violentes et obnubilation intellectuelle. Les premières paraissent surtout du type méningitique, les autres s'interprètent facilement en admettant une hydrocéphalie interne, passagèrement bloquée.

Remarquons d'ailleurs que, dans le cas de Rollet et Paufigue, il existait une dissociation évidente entre la pression liquidienne quasi-normale et la stase papillaire avec hémorragies, témoin d'une hypertension intra-cranienne.

2° Les méningo-neuro récidives.

On connaît les faits : chez un syphilitique en période secondaire et au cours de traitement novarsénical, apparaît soudain un syndrome méningé intense avec paralysie de certains nerfs craniens, contracture, céphalée, vomissements, et parfois hyperémie papillaire. La leucocytose rachidienne est d'une extrême abondance ; le Bordet-Wassermann liquidien peut être négatif. Ces incidents méningés guérissent en général complètement.

C'est dans ce cadre que rentre l'observation publiée par L. Spillmann et L. Cornil, dans le « Bulletin de la Société Française de Dermatologie et Syphiligraphie. Année 1928, pages 508, 511).

OBSERVATION N° 1

Entré en décembre 1926, en pleine éruption roséolique, avec angine, traité par une série d'injections intra-veineuses de Rhodarsan à doses progressives (huit injections terminées en février), le 8 mars 1927, le malade revient parce qu'il se plaint de céphalées très violentes, d'abord nocturnes, puis continues, avec vomissements lorsque les paroxysmes sont très accentués.

On commence immédiatement une nouvelle série de rodarsan qui, non seulement n'atténue pas les symptômes, mais déclenche à la troisième injection une véritable neuro-récidive. Les céphalées sont alors extrêmement violentes, continues ; les vomissements reprennent (vomissements en fusée du type dit cérébral), s'accompagnant de constipation opiniâtre et de photophobie.

L'examen confirme d'ailleurs l'existence d'un syndrome méningé caractérisé par la présence d'un signe de Kernig, par de la raideur de la nuque, surtout dans les mouvements antéro-postérieurs, mais non dans les mouvements de rotation de la tête. Les réflexes tendineux sont très vifs aux quatre membres, les cutanés abdominaux existent et l'on note une ébauche de signe de Babinski à droite. Il y a, enfin, une hyperesthésie au tact très appréciable aux membres inférieurs avec signe de Guillaïn. La raie vaso-motrice est des plus nettes.

Un examen du fond d'œil, pratiqué sur notre demande par le docteur Baudot, montre l'existence d'une stase papillaire des plus nettes prédominant à droite.

La ponction lombaire, le 22 mars, confirme la présence de l'hypertension. La tension, mesurée avec l'appareil de Claude, donne au début de la ponction 80 cm. la tête fléchie et 50 cm. la tête défléchie. Après la ponction, la tension tombe à 17 cm. Le liquide est trouble.

Culot de centrifugation.

Il est assez abondant et constitué par des lymphocytes en grande partie (84 % et 16 % de polynucléaires) — pas de germes — le culot homogénéisé donne un résultat négatif pour la recherche du bacille de Koch.

Albumine au litre.....	0,93 gr.
Lymphocytes au millimètre cube.....	453
Glucose au litre de liquide.....	0,81 gr.

Recherche des globulines.

Réaction de Pandy.....	positive
Réaction de Nonne-Appelt.....	positive

Réaction de fixation de l'alexine.

A) Pour la syphilis, antigène normal.....	positive
B) Pour la tuberculose, antigène méthylque	positive

Réaction au benjoin colloïdal.

Le liquide floccule et dans la zone syphilitique et dans la zone tuberculeuse :
122002222210000

On pratique alors, d'une part, des injections de sérum glucosé hypertonique à 40 % à la dose d'une ampoule intra-veineuse de 10 cm. cubes, matin et soir, chaque jour pendant 15 jours, et, d'autre part, un traitement intensif d'une ampoule de cyanure de Hg à la dose de 2 centigrammes par jour avec adjonction de frictions quotidiennes au Gambéol. Ce traitement est parfaitement toléré.

L'amélioration peut être suivie non seulement en ce qui concerne les signes cliniques neurologiques, mais surtout en ce qui concerne les papilles, si bien que le 28 mai 1927, le docteur Baudot peut constater un aspect légèrement flou de ces dernières, mais les vaisseaux artériels et veineux sont normaux comme calibre, non surélevés ni tortueux.

Le malade part en vacances fin mai, mais il est de retour le 21 juin en raison d'une véritable récidence des céphalées et des troubles subjectifs de la vue. Ces céphalées s'accompagnant, le 23 juin, de nausées, on pratique une ponction lombaire (Docteur Véraïn).

La ponction a été faite dans la position couchée.

La tension mesurée avec l'appareil de Claude donne dans cette position les valeurs suivantes :

Au début de la ponction	52 cm.
Après avoir retiré 5 cm. cubes	35 cm.
Après avoir retiré 10 cm. cubes	28 cm.

Etant donnée cette hypertension, nous n'avons pas jugé prudent de pousser plus loin la décompression.

Examen du liquide céphalo-rachidien :

Albumine au litre	0,60 gr.
Lymphocytes au millimètre cube	266
Glucose au litre de liquide	0,61 gr.

Culot de centrifugation :

Dans le culot de centrifugation, on trouve surtout des lymphocytes et quelques rares polynucléaires dans la proportion de 3 %. La recherche du bacille de Koch a été négative.

Réaction de fixation de l'alexine :

Antigène normal	positive
Antigène cholestériné	positive

Ce liquide est très riche en anticorps.

Réaction au benjoin colloïdal.

Cette réaction peut s'écrire :

012222222222220

Etant donné que nous n'avons pas pu retirer la quantité de liquide nécessaire, nous avons dû laisser de côté certaines recherches.

On pratique de nouveau un traitement intensif : injections de cyanure à 2 centigrammes intra-veineux. Il est intéressant de noter que dès la troisième injection, une réactivation d'une intensité extraordinaire s'installe. On poursuit cependant le traitement jusqu'à six injections, après un intervalle de deux jours à la suite d'une injection intra-musculaire de Quinby, avec frictions mercurielles associées. Dès la sixième injection, l'amélioration se dessine : disparition progressive des signes méningés. On cesse alors le cyanure et on fait une injection intra-musculaire de Quinby tous les trois jours, avec frictions mercurielles quotidiennes.

L'atténuation des signes cliniques se précise avec une rapidité frappante. Le malade peut partir de nouveau en vacances le 15 octobre 1927. A ce moment, l'amélioration de la stase papillaire est très accentuée : disparition complète de la stase à gauche, ainsi que du côté nasal à droite, avec persistance des bords flous du côté temporal.

Depuis cette époque, nous avons revu le malade à différentes reprises. Il a suivi très régulièrement un traitement constitué par quatre séries de Quinby et des frictions hydrargyriques combinées avec, cela va de soi, une surveillance particulièrement attentive du fonctionnement rénal. Il n'a présenté aucune manifestation méningée et le dernier examen oculaire, pratiqué en février dernier, montre l'intégrité absolue des deux papilles.

Cette observation est un exemple frappant de méningo-récidive au cours d'une poussée méningée secondaire, véritable réactivation provoquée par le traitement arsénical. Du point de vue thérapeutique, elle montre la nécessité des doses élevées de bismuth et de mercure pour provoquer la sédation des manifestations méningées.

De telles observations sont rares. Véritables méningites sévères hypertensives avec réactions cytologiques, elles font la transition avec les hypertensions du tertiarisme que nous allons maintenant étudier.

III. — LES HYPERTENSIONS DE LA PERIODE TERTIAIRE (1)

D'intensité variable et de valeur clinique inégale, l'hypertension intra-cranienne syphilitique s'observe à cette période au cours de différentes éventualités. Bien que ces manifestations hypertensives soient plus fréquentes que les formes déjà étudiées, elles doivent encore cependant être considérées comme rares. Elles peuvent être sous la dépendance d'une des formes anatomo-cliniques suivantes :

- le tabes et la P. G.
- les ramollissements cérébraux pseudo-tumoraux.
- les gommès du cerveau.
- les méningites séreuses et les arachnoïdites.

1° Le tabes et la paralysie générale.

Le tabes ni la paralysie générale ne s'accompagnent point en règle générale d'hypertension intra-cranienne. Cependant, il peut arriver qu'une ponction lombaire décèle une tension de 30 ou 40 au manomètre de Claude. Cette découverte d'examen, témoin parfois d'une poussée évolutive, n'offre aucun intérêt clinique.

La stase papillaire n'est pratiquement jamais observée, et les données de Lee Glass, qui a relevé l'œdème papillaire dans de rares méningo-encéphalites spécifiques, de même que celles de Jean Sédan qui a noté la stase chez quatre tabétiques, constituent d'exceptionnelles curiosités. Les statistiques des auteurs sont muettes sur la fréquence de l'œdème papillaire chez les tabétiques et les paralysies générales. Personnellement, nous n'en avons jamais observé. L'association tabo-paralytique ne paraît pas favoriser son apparition. H. Roger et J.-E. Paillas, dans leur étude de la tabo-paralysie générale, ne la signalent pas, de même, M^{me} Schiff Wertheimer, dans son rapport sur l'atrophie optique tabétique (Paris, 1932).

(1) Ici, pas plus que précédemment, nous ne parlerons de l'hypertension secondaire à une autre atteinte viscérale syphilitique : hypertension artérielle, néphrite.

2° Les ramollissements pseudo-tumoraux de l'encéphale par artérite syphilitique.

Les travaux modernes ont bien montré la relative fréquence avec laquelle des ramollissements cérébraux pouvaient s'accompagner d'hypertension intra-cranienne et simuler une tumeur cérébrale. Alajouanine et Thurel ont insisté sur ces faits à propos de l'artério-sclérose et de l'hypertension artérielle. Mais les artérites syphilitiques sont susceptibles de réaliser le même syndrome.

C'est ainsi que Riser et Planques ont relaté l'observation d'un homme de 42 ans, atteint de céphalées, avec vomissements, obnubilation, crises jacksoniennes, stase papillaire bilatérale. Le liquide céphalo-rachidien présentait une discrète réaction albumino-cytologique et une réaction de Bordet-Wassermann fortement positive. L'évolution permit d'éliminer la tumeur cérébrale et la nécropsie confirma l'existence d'un ramollissement sylvien avec atrophie et dégénérescence des circonvolutions, en relation avec de l'artério-sclérose et une artérite syphilitique très peu infiltrée.

3° Les gommes cérébrales

L'étrange destin de l'hypertension intra-cranienne syphilitique s'accuse encore davantage à *propos des gommes du cerveau* : après avoir été si fréquemment reconnues en clinique et même sur la table d'autopsie, les gommes du cerveau ne constituent plus aujourd'hui qu'une *curiosité scientifique*. Comme nous l'avons déjà fait remarquer, il se peut que la prophylaxie de la syphilis et son traitement mieux conduit empêchent le tertiarisme cérébral, mais il est à peu près certain également que le diagnostic de gomme cérébrale était trop facilement porté autrefois.

Nous discutons par ailleurs les conditions rigoureuses que la clinique moderne exige pour ce diagnostic, et nous avons précédemment rappelé que l'aspect macroscopique de la lésion cérébrale, trop souvent jugé autrefois comme suffisant, ne saurait plaider en faveur de la gomme : un gliome nécrotique, un noyau métastatique, un tuberculome, un ramollissement enkysté peuvent présenter parfois l'aspect gommeux, même à l'anatomo-pathologiste averti. Seule la vérification histologique tranchera dès lors le diagnostic.

Aussi bien, si l'on veut au cours des recherches bibliographiques s'en tenir aux observations indiscutables, leur liste n'est pas très longue. Et encore doit-on, dans cette statistique, distinguer deux ordres de faits :

Les études anatomo-pathologiques font reconnaître des gommes de très petit volume et des gommes plus importantes. Les premières ne provoquent jamais de syndrome hypertensif. Il s'agit de gommules méningo-vasculaires aux dimensions microscopiques, que l'on rencontre au cours de la syphilis cérébrale et de la paralysie générale : gommes miliaires décrites par Jakob dans plus de 40 % des cas de paralysie générale.

Les autres, parfois grosses comme un œuf, s'accompagnent d'hypertension intra-cranienne, mais leur rareté est telle que Bagdasar (1929), rappelant huit observations de gommes cérébrales vérifiées (et déjà publiées par d'autres auteurs), n'en retient que deux, parce que les seules ayant fait l'objet d'un examen histologique. Lui-même a pu étudier dans le service du professeur Cushing huit cas de gommes cérébrales rencontrées sur un total de 1.550 cas de tumeurs opérées et histologiquement vérifiées.

Ces huit observations représentent le nombre de gommes cérébrales observées par Cushing dans une période de plus de 20 ans d'activité neuro-chirurgicale. A vrai dire, ainsi que le font remarquer Sezary et Auzepy, deux observations seulement répondent à des gommes cérébrales légitimes ; les autres ressortissent à des gommes ostéo-méningo-cérébrales, à des glioses avec nécrose, à des artérites avec gommules. Si ces différences sont intéressantes à souligner au nom de la pathologie générale, le fait est moins capital au point de vue anatomo-clinique puisqu'aussi bien la séméiologie est très comparable.

Les statistiques de Cl. Vincent et de Th. de Martel mettent en évidence la même *rareté des gommes cérébrales* : sur plus de 1.500 tumeurs encéphaliques, Cl. Vincent n'a vu que trois gommes du cerveau. De Martel n'en a personnellement observé qu'un seul cas. En somme, la fréquence est de 0,5 à 2 gommes pour 100 tumeurs.

Dans leurs statistiques plus réduites, les centres neuro-chirurgicaux de province laissent entrevoir la même proportion. Wertheimer et Dechaume n'ont rapporté qu'un cas.

La statistique de H. Roger, M. Arnaud et J.-E. Paillas qui porte actuellement sur 200 tumeurs cérébrales, anatomiquement vérifiées, *n'a permis de relever qu'un seul cas de gommes du cerveau.*

En voici l'observation inédite. Nous remercions vivement MM. Roger, M. Arnaud et J.-E. Paillas d'avoir bien voulu nous la communiquer.

OBSERVATION N° 2

HISTOIRE DE LA MALADIE

Maz... Cristofaro est âgé de 40 ans, lorsqu'il entre à la Clinique Neurologique le 26 avril 1939, adressé par le Docteur Crémieux.

Dans ses antécédents, on note seulement une hernie opérée en 1921, la fièvre de Malte contractée en 1938. Il n'y a ni syphilis connue, ni éthylisme. Marié, il a eu deux enfants.

Le début de l'histoire actuelle s'est fait au mois d'octobre 1927, par des crises d'épilepsie jacksonienne qui se succédèrent à cinq reprises pendant huit jours. Les crises étaient annoncées par des fourmillements dans la paume de la main *droite*, auxquels succédait un engourdissement gagnant progressivement le coude, puis l'épaule ; enfin, se produisaient des mouvements involontaires du poignet, toujours peu marqués, et le malade perdait connaissance durant 15 à 30 minutes. Il n'y avait pas de troubles sphinctériens, pas de morsure de la langue. L'amnésie de la crise était complète.

Au réveil, il n'y avait pas de parésie et le travail pouvait être repris immédiatement.

Après cet épisode initial, les crises cessèrent pendant deux ans. Mais, de temps en temps, Maz..., pouvait reconnaître des mouvements involontaires de type myoclonique du bras *droit*, sans perte de connaissance ni absence.

Au printemps de 1929, cinq crises se produisent en l'espace de trois jours, toujours identiques. Le malade prend du Gardénal pendant quinze jours.

En 1933, quelques crises se produisent encore, mais sans perte de connaissance ni mouvements anormaux, car elles se limitent à des paresthésies de l'avant-bras *droit*. Les crises se répètent alors au rythme de une tous les deux ou trois mois.

Au mois de février 1934, un examen du Docteur Crémieux est négatif : le fond d'œil, la P. A. R., le champ visuel sont normaux (Docteur Mastier).

De 1934 à 1936, il n'y a plus de crises.

En mai 1936, apparaissent des sifflements dans l'oreille droite, accompagnés d'obnubilation progressive et d'hébétude pendant 10 à 15 minutes, sans perte de connaissance ni chute : 5 ou 6 crises de ce type se répètent pendant quinze jours.

En juillet 1938, réapparaissent cinq crises d'épilepsies jacksonienne sensitive, de même type que précédemment. C'est alors que le malade prend régulièrement 0 gr. 20 par jour de gardénal.

Les 9 et 7 avril 1939 se produisent des crises différentes des premières : elles commencent par des mouvements d'occlusion spasmodique de la paupière *gauche*, auxquels succèdent des mouvements de machonnement, puis de latéralité de la tête et de la langue. Enfin, apparaissent des secousses de la main et du bras *gauches*, à type de flexion, qui se propagent rapidement du côté opposé pour gagner enfin les jambes. Transporté dans son lit, le malade ne perd pas connaissance, mais ne peut pas parler. La durée de la crise est de quelques minutes.

Après les crises, persistent au niveau de la jambe et du poignet droits des douleurs à type de torsion, de crampe osseuse.

Actuellement : le malade se plaint, en outre, de céphalées occipitales droites, de diplopie horizontale survenant au cours de la fixation prolongée du regard dans une direction donnée, de troubles de la parole à type de bégaiement et de paraphasie (il se trompe dans le nom de ses enfants). Sa famille précise qu'il existe des troubles du caractère récents (colères faciles, mots grossiers et coprolalie), une diminution de la mémoire.

Examen :

Le lendemain de l'hospitalisation, on peut assister à une crise ; elle débute par des mouvements cloniques de l'hémiface *gauche* avec déviation conjuguée de la tête et des yeux vers la gauche, les secousses du M.S.G. apparaissent alors, la langue est mordue. S'il y a perte de conscience, il n'y a pas perte de connaissance complète. La crise ne se généralise pas. Trois crises se répètent ainsi dans la matinée. Au cours de la crise, on n'a pas noté de signe de Babinski.

Examen en dehors des crises :

Face : Parésie faciale gauche de type central. Pression de la fosse temporale un peu plus sensible à gauche. Pupille droite régulière et bien contractile. Pupille gauche déformée par un traumatisme, il y a sept ans (12 % d'invalidité), réagissant cependant bien à la lumière. Leucoplasie de la commissure labiale à gauche.

M. S. : Parésie du bras gauche prédominant à la main, avec chute du bras dans l'épreuve d'Hautant. Les réflexes stylo-radial et tricipital sont abolis à gauche. Hypoesthésie du bras gauche à la piqûre. Hypotonie gauche avec signe du ballottement.

M. I. : Chute lente de la jambe gauche dans les épreuves gynécologique et de Barré. Aucune contracture. Réflexe rotulien tantôt diminué à gauche. Réflexe cutané plantaire et d'Oppenheim en flexion des deux côtés. Hypoesthésie gauche à la piqûre. Signe de Lasègue en angle droit des deux côtés.

La recherche des autres signes neurologiques donne des réponses normales.

Rien aux viscères.

Tension artérielle : 13-7.

Examen ophtalmologique : O.G. : iridodialyse. O.D. : pupille normale à tous points de vue. Fond d'œil, champ visuel, motilité oculaire : normaux. P.A.R. : 55 gr.

Urée sanguine : 0 gr. 40 0/00. Réaction de Bordet-Wassermann et de Hecht négatives.

Radios du crâne : On note seulement une augmentation des ombres vasculaires dans la région frontale avec, sur une radio de face, une condensation anormale dans la région frontale gauche, d'interprétation très délicate.

Ventriculographie par trépano-ponction occipitale le 11 mai 1939 : le ventricule droit n'est pas trouvé ; le ventricule gauche est ponctionné en bonne place, sous-tension à 17 et permet l'insufflation de 60 cc d'air.

L'appareil ventriculaire apparaît, sur le cliché nuque-plaque, refoulé en masse à gauche de la ligne médiane en même temps que la corne frontale droite est abaissée et amputée dans sa partie supérieure. Les cornes occipitales (clichés front-plaque), sont moins déplacées, mais le carrefour droit est écrasé de haut en bas et abaissé.

De profil : la corne frontale droite apparaît légèrement abaissée et un peu rejetée en arrière.

L'intervention est décidée avec le diagnostic de « néoplasie frontale droite ».

Intervention le 1^{er} juin 1939 (Docteurs Arnaud, Boudouresques et Bouillon).

Anesthésie locale : tracé d'un lambeau fronto-temporal droit qui saigne assez abondamment dès l'incision de la peau. Lambeau ostéo-plastique laissé adhérent au cuir chevelu. Une importante granulation de Pacchioni en avant a ouvert une petite brèche dans le sinus longitudinal supérieur, ce qui nécessite une hémotase au muscle. La dure-mère ne bat pas.

Au niveau de la partie moyenne de la branche antérieure de la méningée, existe une zone indurée de la dimension de l'ongle du pouce environ. On ouvre la dure-mère et on découvre que ce point adhère à une tumeur sous-jacente.

Cette tumeur s'infiltre dans la substance blanche qu'il faut entamer au bistouri diathermique, après coagulation des vaisseaux, pour apercevoir le pôle externe d'une tumeur dure, mamelonnée, accolée par un petit pédicule à la dure-mère et que l'on dégage peu à peu.

Au-dessous de cette tumeur, la prolongeant et se dirigeant vers la partie basse de la faux, en plein lobe frontal, une tuméfaction arrondie, trois fois plus volumineuse que la première, de consistance kystique, doit être dégagée par coagulation de la substance nerveuse dont elle est très difficilement clivée. Elle est extraite en entier. Il reste un lit cérébral qui saigne en deux points et que l'on parvient difficilement à hémostasier par coagulation ou par clipsage.

Fermeture de la dure-mère, sauf au niveau de la brèche du pédicule de la tumeur.

Fermeture de l'os ; un plan cutané.

Intervention bien supportée. La tension se maintient entre 15-41 et 49-10. Le pouls oscille de 80 à 100.

Suites :

La température ne dépasse pas 38° 1. Le pouls se maintient à 80.

Le 2 juin, se produit une crise jacksonienne gauche limitée au bras et à l'hémiface gauche, à la suite de laquelle on pratique une ponction ventriculaire qui ramène un liquide hématique. Cette crise se reproduit le 5 juin. Pansement ce même jour qui permet d'évacuer un hématome sous-cutané.

Le 9 juin, l'examen montre une récupération partielle de l'hémi-parésie gauche et des réflexes plus vifs à gauche.

Lever au douzième jour.

Examen du 18 juillet 1939 : On reconnaît l'hémi-parésie gauche seulement par la diminution de force de la main.

Revu le 29 septembre, Maz... est en parfaite santé, n'a plus eu de crises, l'hémi-parésie a disparu. L'examen oculaire est normal.

Examen histologique de la pièce opératoire (Docteur J.-E. Paillas). — (Coupe n° 3050 de la Collection du Laboratoire d'Anatomie Pathologique).

La pièce a été sectionnée sous diverses incidences. On peut ainsi distinguer deux parties :

— une zone nécrotique renfermant un liquide filant, du volume d'une petite noix ;



FIGURE 1

OBSERVATION N° 2. — Image ventriculo-graphique. On note la déviation et l'asymétrie des ventricules, le droit étant amputé de toute sa partie supérieure. Le carrefour droit est écrasé et abaissé.

— accolée à cette zone, une région de volume comparable mais constituée par du tissu plus dense.

Les préparations histologiques ont montré que la zone ramollie était constituée par une substance nécrotique homogène, intensément colorable par l'érythrosine. Elle est entourée par un tissu scléro-inflammatoire de même aspect que celui formant la zone plus dense précédemment signalée.

Il s'agit, en effet, d'un tissu présentant en allant de dedans en dehors (c'est-à-dire de la région nécrotique vers l'encéphale), plusieurs couches :

1° Une couche assez peu homogène, comprenant des cellules rondes lympho-plasmocytaires, alternant avec de rares capillaires, et surtout de petits îlots nécrotiques ;

2° Une couche essentiellement formée par un infiltrat inflammatoire disposé tantôt en coulées, tantôt en nodules, séparés par des plages à tendance scléreuse. Les cellules sont, dans leur immense majorité, des plasmocytes à noyau excentrique, à protoplasma éosinophile. Certaines plages sont uniquement constituées par ces plasmocytes, centrés par de petits vaisseaux réactionnels. On aperçoit en effet tantôt des capillaires à endothélium intumescent proliférant sur une ou deux couches et à tendance oblitérante, tantôt des vaisseaux plus volumineux pour lesquels on reconnaît la même réaction endothéliale, mais dont l'adventice, bien reconnaissable, est infiltrée par des plasmocytes. Ces plasmocytes adventitiels se poursuivent sans transition majeure avec l'infiltrat lympho-plasmocytaire voisin. Cet aspect est alors tout à fait caractéristique du plasmome de Unna.

3° Une couche périphérique dans laquelle les traînées lympho-plasmocytaires suivent la gaine des vaisseaux et les régions péri-vasculaires pour s'infiltrer dans le parenchyme encéphalique voisin.

Dans la coque péri-gommeuse ainsi décrite, on aperçoit, en outre, des régions nécrotiques qui constituent des gommages de plus petit volume. Mais alors que la nécrose de la plus volumineuse gomme était totale, celle qui remplit les petits nodules périphériques n'est pas aussi intense, réalisant tout à fait les caractères de la nécrose syphilitique, à savoir nécrose complète, à contours polycycliques sans délimitation nette d'avec les tissus voisins.

Un autre fait important est à noter : c'est l'absence de séparation entre le tissu malade et le parenchyme sain. On conçoit ainsi qu'il n'y eut pas de plan de clivage et que le parenchyme voisin altéré dut être enlevé au bistouri diathermique.

En résumé : il s'agit d'une *volumineuse gomme syphilitique au sens vrai du mot*, c'est-à-dire accompagnée de la nécrose caractéristique.

Ainsi, ce malade a présenté d'abord un syndrome frontal gauche sans signe net de syphilis, si ce n'était la leucoplasie labiale. Puis un syndrome frontal droit s'est manifesté : tout portait à croire qu'il était dû à une néoplasie frontale droite, diagnostic pré-opératoire. L'intervention a bien montré qu'il s'agissait d'une tumeur, mais c'est l'examen histologique de la pièce qui en a révélé la nature syphilitique. Nous soulignerons le fait qu'il s'agissait d'une gomme typique, présentant très nettement tous les caractères histologiques de ces néo-formations. Par conséquent, les critiques en

certain points justifiées émises par MM. Sezary et Auzepy, à propos des faits relatés par Bagdasar, ne sauraient plaider contre l'interprétation que nous avons faite du cas exceptionnel ici relaté.

Ce qu'il y a de curieux chez notre malade, c'est l'existence d'une gomme au niveau du lobe frontal droit, alors que les crises jacksoniennes ont siégé pendant si longtemps du même côté. L'intervention opératoire n'ayant pu assurer l'exploration complète de l'encéphale, nous ne saurions admettre sans preuve l'existence d'un syndrome pyramidal homolatéral, fait d'ailleurs qui est loin d'être admis par l'ensemble des neurologistes. Il nous paraît plus simple d'envisager la possibilité d'une artérite cérébrale gauche comitilogène, tardivement compliquée de la gomme frontale droite qui a nécessité l'opération.

*
* *

La gomme cérébrale est *l'apanage de l'âge adulte* : le plus jeune des malades de H. Cushing, était âgé de 30 ans, le plus âgé de 52 ans. Il s'agit, en général, de sujets du sexe masculin.

La *symptomatologie* se confond avec celle des tumeurs cérébrales : syndrome hypertensif avec céphalées et vomissements (7 fois sur 8 cas). Dans un cas de Puussepp, la stase papillaire manquait malgré le volume important de la gomme, ce qui est très fréquent, on le sait, au cours des tumeurs cérébrales légitimes.

Les signes focaux dépendent évidemment du siège de la néoformation. Celle-ci étant le plus souvent corticale, on observe des crises jacksoniennes motrices ou sensitives, de l'aphasie, des parésies.

L'évolution en est parfois très lente (15 à 20 ans), parfois très rapide (quelques semaines).

Les signes classiques de la spécificité nerveuse (paralysies oculaires, signe d'Argyll-Robertson, aréflexie tendineuse), sont en général absents. Le traitement d'épreuve, même longtemps poursuivi, demeure inefficace tant qu'une opération chirurgicale n'a pas été entreprise. En effet, la craniotomie, avec ou sans intervention sur le foyer gommeux, est le seul procédé de guérison.

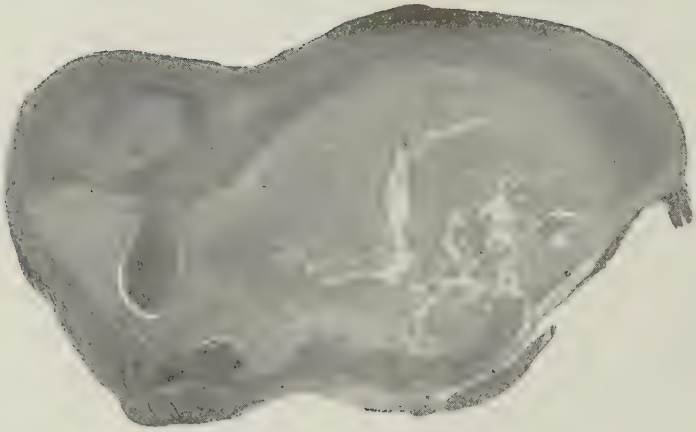


FIGURE 2

*Vue d'ensemble de la gomme cérébrale de l'Observation 2,
à un très faible grossissement*

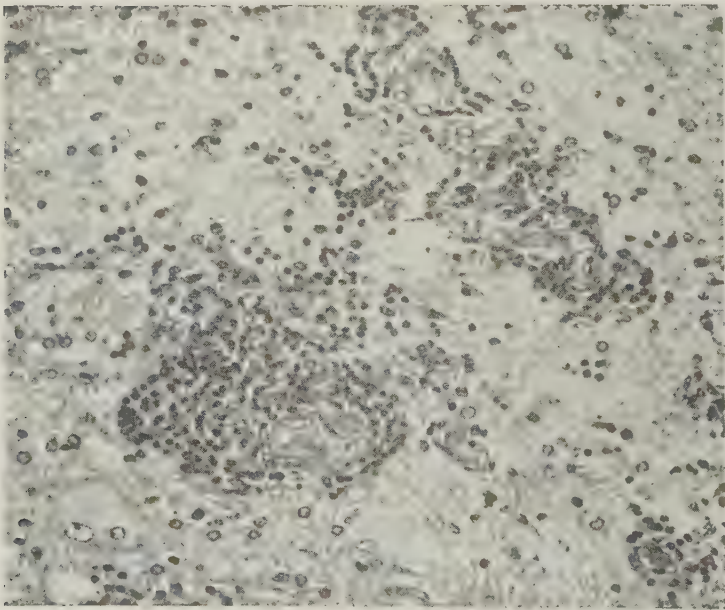


FIGURE 3

Paroi de la gomme. — Infiltration péri-vasculaire

(Microphotos Viard)

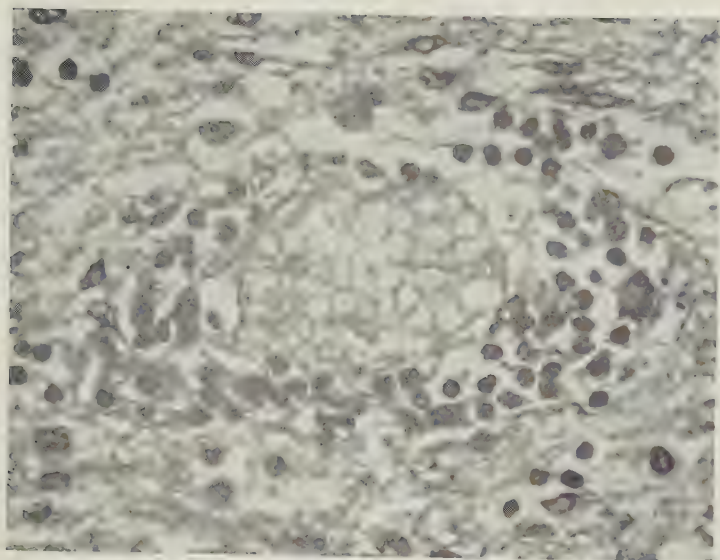


FIGURE 4
Détail de la paroi gommeuse : plasmome de Unna

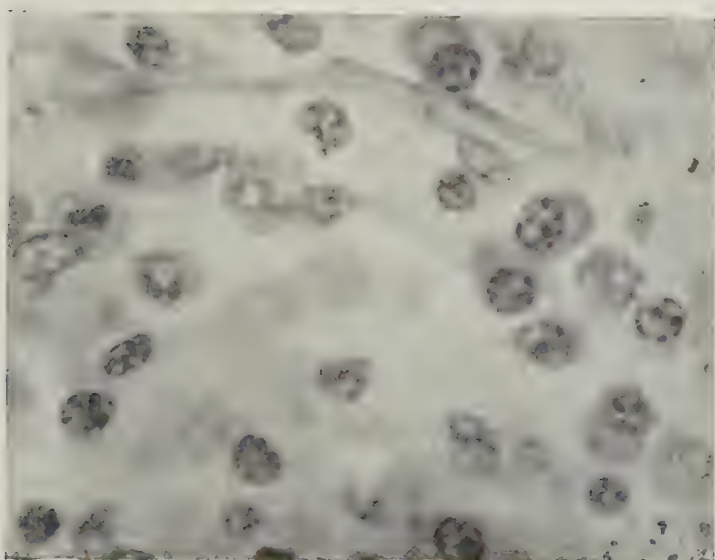


FIGURE 5
*Lymphocytes et plasmocytes infiltrant la paroi de la gomme
vus à un très fort grossissement (G = 1200)*

(Microphotos Viard)

Sur la table d'opération ou à l'amphithéâtre, les lésions observées sont les suivantes :

La gomme siège essentiellement dans le tissu conjonctif durerien ou dans l'atmosphère celluleuse des artères méningo-cérébrales.

Le parenchyme nerveux ne participe que secondairement au processus syphilitique.

Localisée au cortex, rarement à la base, et tout à fait exceptionnellement en plein hémisphère (jamais dans le cervelet, à l'inverse du tuberculome), la gomme cérébrale ne diffère pas des processus gommeux des autres viscères. C'est une production nodulaire caractérisée essentiellement par son évolution vers la caséification.

Microscopiquement, on observe :

- de la nécrobiose centrale ;
- une production fibroblastique moyenne ;
- un infiltrat lympho-plasmocytaire périphérique, associé à la panartérite voisine.

La névroglie réagit parfois (mobilisation astrocytaire). Les formations giganto-cellulaires ne sont pas rares. (Y. Bertrand, Lhermitte et Cornil).

Dans un cas de Hval, à une gomme du lobe frontal droit, était associée une gomme du lobe antérieur de l'hypophyse.

Le *diagnostic différentiel macroscopique* doit se faire avec des gliomes nécrotiques qui sont plus durs et parfois kystiques ; les noyaux métastatiques, en général multiples (Paillas), (alors que la gomme est solitaire) et hémorragiques, — les tuberculomes qui siègent surtout dans le cervelet, chez l'enfant, et dont l'aspect caséux est quelquefois typique.

A la suite de Mac Callum, Bagdasar signale la particularité suivante : les gommcs superficielles qui intéressent à la fois l'os, les méninges et le cerveau, se différencient par là même des tubercules, et ce fait constituerait un élément intéressant pour le neurochirurgien. Dans notre observation n° 2, la gomme cérébrale adhérait déjà à la dure-mère, ce qui confirme bien cette remarque.

4° L'HYPERTENSION PAR ARACHNOÏDITE OU MENINGITE SÉREUSE SYPHILITIQUE

J.-A. Barré, dans son rapport sur les arachnoïdites (1933), s'exprime ainsi : « La syphilis doit sûrement être en cause dans certains cas, et nous avons tendance à croire que cette maladie, qui frappe avant tout les vaisseaux, doit altérer de bonne heure l'arachnoïde qui les engaine ».

Lapouge, Roger, Cossa et Carlotti (1936) précisant l'étiologie des arachnoïdites de la base, émettent des idées voisines : « Parmi les infections générales, la syphilis occupe une place importante ».

Pour G. Boschi (1933), la syphilis est « peut-être le facteur étiologique le plus considérable » de la méningite séreuse interne.

Cependant, les preuves biologiques de ces assertions sont difficiles à donner, et les statistiques précises font défaut. Un point de comparaison est fourni cependant par l'*arachnoïdite opto-chiasmatique* que nous rappelons ici, bien qu'elle ne donne pas d'hypertension, en raison des études détaillées qui en ont fait l'objet. Cl. Vincent et Puech (1936), signalent dans environ 2/5 des cas, l'existence d'une réaction de B. W. positive. La proportion est sans doute plus élevée pour ce type d'arachnoïdite que pour les localisations postérieures ou les méningites séreuses diffuses, en raison de la proximité du nerf optique dont on sait la fréquente atteinte syphilitique. Le chiffre est cependant à retenir, d'autant que la réaction de B. W. se trouve volontiers négative au cours de l'évolution des pie-mérites syphilitiques les plus légitimes. Il ne faut pas oublier que dans le tabes, la sérologie est souvent muette, ce qui ne saurait pourtant infirmer l'étiologie spécifique.

Et, de fait, les observations d'hypertension intra-cranienne consécutives à une méningite séreuse ou une arachnoïdite indiscutablement syphilitique, ne sont pas très nombreuses.

Le *syndrome de la méningite séreuse diffuse* est bien connu : violente céphalée, troubles psychiques plus ou moins nets, vomissements, évolution par poussées, stase papillaire considérable, hypertension liquidienne pouvant dépasser 80 cm. au manomètre de Claude. La rachicentèse, la ponction ventriculaire, la brèche de trépanation donnent issue à une quantité considérable de liquide.

Celui-ci, clair, ne présente pas dans les cas typiques, de réaction albumino-cytologique. L'étiologie syphilitique sera prouvée par la positivité des réactions sérologiques. Le drainage liquidien par des moyens médicaux ou chirurgicaux associé au traitement spécifique, entraîne une prompte guérison. H. Roger, J. Reboul-Lachaux et M^{re} Certonciny en ont publié, en 1926, à la Société d'Oto-Neuro-Oculistique du Sud-Est, un très bel exemple. En voici l'observation in extenso :

OBSERVATION N° 3

Le 24 août 1926, Ta... Loïs, originaire de la Guyane, âgé de 41 ans, se présente à la consultation de neurologie pour céphalées intenses.

Sujet « au migraines » depuis de nombreuses années, il aurait eu, en 1922, un épisode diplopie (diplopie horizontale) ayant duré 24 heures.

Il y a 3 mois, pendant la nuit, il eut un ictus avec perte complète de connaissance qui dura 3 à 4 minutes et ne laissa aucun reliquat important, puisque le malade reprit son travail le lendemain et sans aucune gêne.

Toutefois, ultérieurement, des céphalées se produisirent, passagères, calmées plus ou moins complètement par des analgésiques, mais remarquables par leur fréquence.

Depuis un mois, enfin, ces maux de tête n'ont plus cédé à la thérapeutique banale, ils ont augmenté d'intensité, sont devenus proprement intolérables ; ils débutent par une « sorte de secousse électrique » localisée à l'hémicrâne droit et à la nuque, donnant au sujet l'impression « qu'on lui enfonce des clous dans la région temporale » ; ces douleurs gagnent l'occiput et sont atroces. Quelques vomissements « faciles » se sont produits depuis trois semaines.

Enfin, depuis 3 jours, la vue est devenue trouble et interdit au malade tout travail, rendu déjà bien difficile par l'intensité croissante et la continuité des céphalées.

Antécédents :

Syphilis ignorée, mais certaine en 1917. Paludisme dont le dernier accès date de 1924. Marié, le sujet a un fils en bonne santé.

Il n'y a pas d'antécédents héréditaires à retenir ; trois sœurs et deux frères en bonne santé.

Examen :

Il s'agit d'un sujet de couleur, grand, bien pris, vigoureux, élané, dont la musculature puissante et la souplesse sont le fait d'un entraînement physique professionnel pendant que le sujet était professeur de gymnastique, avant de s'occuper de cinématographie.

Un examen neurologique systématique à la clinique neurologique ne permet de constater aucun symptôme bien notable.

Aux *membres inférieurs*, très léger déficit moteur à droite dans la position gynécologique seulement ; les réflexes tendineux sont égaux et normaux ; il n'y a pas de Babinski ; la sensibilité est normale.

Aux *membres supérieurs*, aucun trouble n'est enregistré.

A la *face*, n'existe aucune paralysie faciale, ni palatine, ni oculaire ; les pupilles sont égales, régulières et contractiles à la lumière comme à l'accommodation, la sensibilité est normale, sans point douloureux trigémellaire, sans modification des réflexes cornéens. L'acuité auditive est bonne.

La percussion du crâne — peut-être un peu plus pénible à droite — est douloureuse dans l'ensemble.

Les divers appareils fonctionnent bien : la tension artérielle = 16 — 8,5 (indice 4).

L'intensité de la céphalée fait pratiquer une ponction lombaire.

Ponction lombaire du 25 août 1926. — Liquide clair Tension prise au Claude : supérieure à 100 (ne peut être mesurée) et ramenée à 32 après soustraction de 25 centimètres cubes de liquide.

Albumine : 1 division 1/4 à l'appareil de Sicard et Cantaloube.

Cytologie : 1,2 lymphocyte.

Bordet-Wassermann positif ainsi que dans le sang.

Azotémie : 0 gr. 50.

Urines : ni sucre, ni albumine.

Une grande amélioration suit la ponction lombaire ; dès l'après-midi, la céphalée diminue très notablement d'intensité et, la nuit, le sommeil est possible. Cette sédation persiste les jours suivants et paraît nettement se confirmer dès la première injection de novarsénobenzol auquel est associée une thérapeutique bismuthique.

Un *nouvel examen neurologique, pratiqué le 27 août*, permet de retrouver un léger déficit pyramidal à droite sans autre symptôme ; la marche est facile ; les épreuves labyrinthiques ne montrent rien de particulier.

L'*examen des fonds d'yeux, le 28 août*, montre une dilatation des veines surtout marquée à l'œil gauche avec léger œdème du bord papillaire, surtout dans sa partie inférieure. Un second examen, pratiqué le 31 août, permet de voir encore les veines dont le calibre est augmenté, soulevées par une zone d'œdème limitée ; c'est une papille d'hypertension sans névrite, mais surtout d'intensité non proportionnelle à celle de l'hypertension mesurée au Claude. Le champ visuel, l'acuité visuelle, le sens chromatique sont normaux. (Professeur Aubaret).

Une *deuxième ponction lombaire, le 3 septembre*, donne un liquide clair dont la tension est de 55 au départ, 23 après soustraction de 15 centimètres cubes. Albumine : 3/4 de division ; la cytologie : 2 lymphocytes par millimètre cube.

L'*examen ophtalmologique du 6 septembre* montre une amélioration de l'état des fonds d'yeux.

Une *troisième ponction lombaire, le 10 septembre*, donne un liquide clair dont la tension initiale est de 66, tandis que la tension terminale est de 26 ; l'albumine : 1 division ; la cytologie : 2 lymphocytes.

Le 13 et le 17 septembre, les fonds d'yeux ne présentent plus de stase papillaire ; l'acuité se maintient normale.

Une *quatrième ponction lombaire, le 17 septembre*, donne un liquide clair. Tension : 61 au départ et 24 après écoulement de 5 centimètres cubes. Albumine : 1 division ; cytologie : 5 lymphocytes ; Bordet-Wassermann positif.

La disparition de la céphalée est quasi-complète. Aucun symptôme nouveau

n'est constaté en dehors d'une légère hyperréflexie aux membres supérieur et inférieur droits le 18 septembre, date à laquelle le malade quitte la clinique où il ne revient que pour recevoir, chaque semaine, une injection de novarsénobenzol et de Muthanol.

Le 12 octobre, le malade est examiné de nouveau. On retrouve seulement l'exagération légère des réflexes du côté droit. Le 23 décembre, nouvel examen : le traitement a comporté neuf injections de novarsénobenzol dont quatre à 0,90 cgr. et 12 injections de Muthanol pratiquées jusqu'en fin novembre. On ne constate aucun déficit moteur. Les réflexes rotulien et achilléen sont un peu plus vifs à droite. Par ailleurs, rien n'est à retenir. Le sujet, qui a repris ses occupations, ne souffre plus de la tête.

Cette observation était particulièrement remarquable par l'absence d'hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien au cours d'une hypertension intra-cranienne aussi intense, cette dissociation s'étant maintenue pendant toute l'évolution. Un autre fait à noter était le défaut de parallélisme entre l'hypertension, mesurée au Claude et la stase papillaire nette, mais peu intense.

La méningite séreuse syphilitique peut parfois être consécutive à une ostéite syphilitique. Ce fait ne peut être mieux illustré que par l'observation, publiée en 1933 dans la *Revue d'Oto-Neuro-Ophthalmologie*, par H. Roger, Y. Poursines, E. Pekelis et J. Alliez.

OBSERVATION N° 4

Un homme de 38 ans, Tad... J., manoeuvre, est envoyé à la Clinique Neurologique à cause de céphalées violentes frontales et pariétales gauches, qui persistent depuis six jours. Le malade aurait eu, au début, des vertiges avec sensation giratoire et tendance à la chute à gauche et une otalgie gauche violente. A l'examen exécuté par le spécialiste rien n'a été constaté de ce côté.

Au moment de l'entrée à l'hôpital, le malade présente une légère fièvre à 37° 6 qui, d'ailleurs, n'a duré que le premier jour de l'hospitalisation. Il souffre atrocement et son interrogatoire est presque impossible à cause d'une obnubilation intellectuelle marquée et d'une parole embarrassée presque explosive (sans dysarthrie ni aphasie nettes).

Dans les *antécédents* de ce malade, nous avons relevé un discret éthylysme, un chancre à 14 ans guéri sans aucun traitement, mais qui a laissé une cicatrice suspecte. La femme du malade a eu une fausse couche au cours du second mois de la deuxième grossesse. Un B.W. fait chez elle à l'occasion d'une éruption cutanée a été négatif.

A l'examen, nous trouvons une hyperesthésie diffuse à la percussion de la moitié gauche de la voûte crânienne, une légère hypoesthésie à la piqûre et à la chaleur au niveau du trijumeau gauche, et une légère hypoacousie gauche. Dans la marche, le malade balance un peu moins le bras gauche et tient la tête inclinée vers le côté droit. Dans l'acte de s'asseoir, le malade soulève le membre inférieur droit et dans la position de Barré, ce dernier tend à la chute.

L'examen oculaire montre une stase papillaire nette à gauche et légère à droite. Il y avait aréflexie pupillaire droite et hyporéflexie gauche. Le L. C. R. est hypertendu (45 au manomètre de Claude en position couchée) avec hyperalbuminose : 1 gr. 25 au rachialbuminomètre de Sicard et Cantaloube, et hypercytose : 31 éléments lymphocytaires. Le B. W. est positif dans le L. C. R. et dans le sang, où aussi la réaction de Hecht est positive. Une nouvelle mensuration de la tension du L. C. R. montre, quelques jours après, une augmentation considérable.

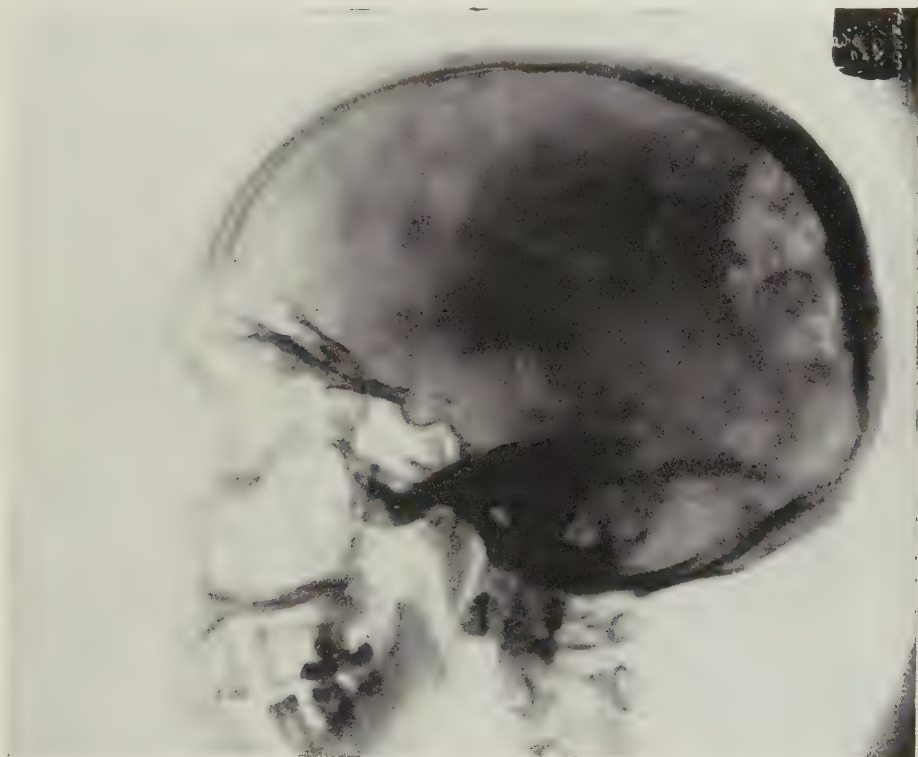


FIGURE 6

OBSERVATION N° 4. — *Syphilis crânienne. Aspect de décalcification en dentelures bordées de petites plages de condensation, au niveau de la partie supérieure de l'écaïlle occipitale. Noter la petite zone de décalcification au niveau de la scissure fronto-pariétale gauche.*

Le malade est soumis à un traitement anti-syphilitique intense. Il a reçu six injections de cyanure de mercure à 0,015 et une de 0,020 ; une injection de Cardyl et 3 grammes de Novar en cinq injections.

L'amélioration de l'état général, à la suite de ce traitement, est rapide. Déjà, après trois injections de cyanure de mercure et une de Novar, les céphalées cessent complètement. Au bout d'une dizaine de jours, la percussion crânienne ne révèle aucune douleur et l'on ne retrouve ni l'hypoesthésie du trijumeau, ni l'hypoacousie auparavant observées, tandis que la stase papillaire ne commence à régresser qu'au trentième jour de la maladie.

Actuellement, trente-trois jours après le début, le malade peut être considéré comme cliniquement guéri.

Examen radiographique. — On a pratiqué dans le service l'examen radiographique du crâne. La région occipitale s'est montrée profondément altérée. La partie supérieure de l'écaille occipitale montre un aspect de décalcification en dentelures bordées de petites plages de condensation. La lésion est localisée à gauche ainsi que le montre l'examen combiné des images face et profil. En outre, au niveau de la scissure fronto-pariétale gauche, existe une petite zone de décalcification, dont l'étendue s'approche d'une pièce de cinquante centimes.

Ainsi, ce sujet, syphilitique certain, a brusquement fait des céphalées persistantes, violentes, avec stase papillaire et une hypertension céphalo-rachidienne avec hyperalbuminose et hypercytose. Il a été rapidement amélioré par un traitement spécifique très énergique.

Le mélange de condensation et de raréfaction osseuses observé à la radiographie, d'une part; les constatations cliniques, d'autre part, permettent de porter un diagnostic précis: le malade a fait une poussée aiguë au cours d'une méningite séreuse secondaire à une ostéite syphilitique de la table interne de l'occipital gauche.

Il faut noter combien cette ostéite est précoce. La syphilis crânienne, affection tertiaire, se voit rarement chez un homme de cet âge (38 ans). De plus, il est exceptionnel qu'une ostéite syphilitique soit primitivement localisée à la table interne.

Quant à la réaction méningée consécutive, elle a été signalée par Moldan qui a même décrit une *forme méningée d'ostéite syphilitique* dans laquelle ce cas paraît entrer. Sezary et Hillemand ont signalé en 1933 (Soc. Méd. Hôp. Paris, 13 mai 1933), une réaction méningée latente, avec ébauche de stase et hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien, consécutive à une ostéite syphilitique de la table interne, révélée par la radiographie.

Signalons enfin, dans ce cas particulier, l'effet remarquable du traitement spécifique sur les symptômes méningés.

Nous avons pu recueillir une *observation inédite de méningite séreuse syphilitique*, dans laquelle la malade a pu être suivie pendant plusieurs années. Cette observation nous a été communiquée par M. le professeur H. Roger et MM. Arnaud et J. Paillas qui en ont suivi ultérieurement l'évolution. Nous les remercions bien vivement.

OBSERVATION N° 5

M^{me} Prof..., âgée de 23 ans, consulte le Professeur Roger, le 13 octobre 1926, pour troubles oculaires et nerveux. Le début remonte à deux mois et demi par des brouillards devant les yeux survenant brusquement et durant quelques secondes, sans prédominance unilatérale. La malade cesse l'allaitement de son enfant (9 mois). Il y a un mois, disparition assez brusque de la vision, sans réapparition depuis. Depuis quelques jours, la malade éprouve de légères céphalées siégeant à la partie inférieure de la nuque, avec irradiation à l'épaule gauche. On a même appliqué un vésicatoire à l'épaule gauche. La cécité, d'ailleurs non absolue (la lumière est distinguée), n'empêche pas de vaquer aux occupations du ménage. Il n'y a pas de troubles moteurs, ni de l'équilibre, pas de troubles digestifs, de nausées ou de vomissements.

Cette femme n'a jamais été malade. Ses parnts sont en bonne santé. Elle a deux enfants, un de 3 ans, un de 9 mois. Il n'y a pas eu de fausse couche. Elle signale que son mari est soigné depuis quelques mois à la Clinique Ophtalmologique par des piqûres, pour une lésion du nerf optique avec B. W. positif.

Le Docteur Ourgaud pratique un *examen oculaire*. Il révèle une stase papillaire bilatérale, mais prédominant à droite et cet ophtalmologiste insiste sur la nécessité d'une ponction lombaire immédiate et d'une trépanation décompressive. Le liquide céphalo-rachidien présente, en position couchée, une tension apparemment normale (pas de mensuration au Claude).

13 lymphocytes par mm³ ;

albumine : 0 gr. 45 ;

B. W. fortement positif ;

benjoin colloïdal : très positif dans la zone syphilitique.

On institue un traitement anti-syphilitique. Quelques jours après, le Docteur Ourgaud pratique un nouvel examen oculaire : état stationnaire des papilles.

En vue de prendre une décision pour trépanation, on procède à un *nouvel examen neurologique*.

Extrémité céphalique. — Aucune douleur à la percussion ou à la pression forte du crâne, même dans la région postérieure. Pas de douleur à la pression du trapèze ou de la nuque. Pas de douleur du trijumeau. Pas de parésie du facial. Audition excellente des deux côtés, pas de bourdonnements d'oreille.

Les pupilles, très dilatées, sont égales, non contractiles. Il existe une légère déviation de l'œil droit en dedans. Bonne motilité oculaire. Aucun nystagmus.

Membres supérieurs. — Force conservée, égale des deux côtés. Légère hypotonie du côté gauche dans l'épreuve du renversement passif du poignet et des doigts, ainsi que dans le ballottement des mains. Ampliation des mouvements du bras gauche dans le ballottement du tronc. Pas de dysmétrie, mais

adiadococinésie gauche très discrète. L'épreuve de Barany de l'index montre quelque hésitation du côté gauche sans déviation latérale.

Les réflexes sont égaux. Il n'y a pas de troubles de la sensibilité, en particulier du sens stéréognostique.

Membres inférieurs. — Aucun déficit. Aucune dysmétrie. Il existe une légère hypotonie dans l'angle du genou à gauche.

Les réflexes tendineux sont un peu plus amples à gauche. Le cutané plantaire se fait en flexion. La sensibilité est égale. Pas de Romberg.

La marche en avant et en arrière est normale.

On pratique une nouvelle ponction lombaire :

- tension initiale au Claude : 54 ;
- tension terminale : 34 (après soustraction de 15 cc).

On conclut à un syndrome d'hypertension de la fosse cérébrale postérieure, plutôt gauche, d'origine spécifique, entraînant une stase papillaire.

On conseille, pour parer à la cécité, de combiner une trépanation décompressive avec un traitement intensif :

- Novarsénobenzol jusqu'à 0 gr. 75 répété trois fois ;
- 20 injections de cyanure de mercure ;
- une série de Muthanol.

A ce moment-là, la malade est perdue de vue. Elle reçoit les piqûres prescrites et n'accepte pas la trépanation. Pendant quelques années, mise à part la cécité définitive, elle ne ressent plus rien. Mais, dès l'année suivante, il apparaît une exophtalmie d'abord légère. Puis, au bout de quelques années, s'installe une rhinorrhée qui semble bien être un écoulement de liquide céphalo-rachidien ; lorsque celui-ci s'interrompt, la malade ressent de légères céphalées qui cessent avec la reprise de l'écoulement. Il n'existe aucune modification végétative : les règles persistent, abondantes, dix jours comme auparavant.

Dans la nuit de Noël 1938, la malade, se rendant à la messe de minuit, a froid. L'écoulement nasal s'arrête et des céphalées très violentes apparaissent, à majoration pariétale supérieure droite. On applique des sangsues aux mastoïdes.

C'est pour tous ces troubles que la malade vient consulter le Docteur J.-E. Paillas, le 11 janvier 1939. A signaler que depuis 1926, elle n'a pas eu d'enfant ni de fausse couche. Son mari est décédé, il y a deux mois, de typhoïde. Elle a présenté de fréquentes épistaxis (disparues actuellement), et a constaté depuis plusieurs années une disparition de l'olfaction.

A l'examen, on constate une exophtalmie considérable, avec mydriase. Bonne motilité oculaire. Cette exophtalmie est réductible. Il y aurait eu parfois du chemosis conjonctival.

La pression crânienne est un peu plus douloureuse dans la région pariétale droite. Le trapèze droit est douloureux.

Il n'existe absolument aucun signe périphérique, mise à part une tendance à la chute à gauche de la main. Il n'y a rien aux viscères.

Devant un tel tableau, on demande un *examen radiographique* (Docteur Diaz) : les radiographies sont examinées avec le Docteur M. Arnaud. Les impressions digitales sont accentuées. Il y a destruction de la selle turque. Dans la région pariétale postérieure se projettent des calcifications ayant les dimensions d'une pièce de vingt francs.

On propose une ventriculographie qui n'est pas acceptée.

Le fait d'avoir pu pratiquer, somme toute, deux séries d'exams à treize ans d'intervalle, rend cette observation très intéressante. Il s'est agi très vraisemblablement d'une méningite séreuse ancienne, d'origine syphilitique, avec hydrocéphalie externe et écoulement nasal de liquide céphalo-rachidien. La dernière poussée, avec sa céphalée particulièrement intense, paraît bien due à la rétention liquidienne.

Rollet et Paufigue ont souligné que la date d'apparition de la méningite séreuse, par rapport à la date de contamination, est difficile à apprécier. Il semble qu'elle est le plus souvent assez tardive cependant, et qu'il y a lieu de ne pas interpréter comme méningite séreuse des méningites secondaires avec forte réaction cytologique, erreur commise par certains auteurs.

Parmi les arachnoïdites hypertensives, il y a lieu de retenir surtout des *formes localisées à la fosse postérieure* qui, en raison de leur topographie, réalisent à l'état de pureté le syndrome d'hydrocéphalie interne bloquée.

A ce sujet, une observation de David, Berdet, Guillaumat et Askenazy est très intéressante à rappeler. Nous la donnons telle qu'elle est publiée dans la *Revue Neurologique*, année 1936, n° 2, page 759.

OBSERVATION N° 6

M^{me} A... Lucienne, âgée de 34 ans, entre dans le Service Neuro-Chirurgical de la Pitié, le 30 septembre 1936 ; elle est envoyée par les Docteurs Lévy-Valensi et Tilitcheff pour un syndrome d'hypertension crânienne avec stase papillaire.

La malade raconte son histoire avec précision et fait remonter le début de sa maladie au mois de juillet dernier. A cette époque, elle ressent une lassitude générale et, par moments, accuse des épisodes de faiblesse des membres supérieur et inférieur droits et parfois des tremblements dans la main droite. Mais cette sensation durait à peine quelques minutes, une demi-heure au maximum ; elle survenait sans horaire précis, trois ou quatre fois par jour, et à deux ou trois reprises par semaine ; ces accidents ne l'ont jamais gênée dans son travail et ils ont disparu depuis une dizaine de jours, à la suite de ponctions lombaires pratiquées à l'Hôtel-Dieu.

Au mois d'août surviennent des céphalées bilatérales, frontales et occipitales, commençant, soit le soir vers 22 heures et durant jusqu'à 8 heures le matin, ou débutant le matin vers 7 heures et se prolongeant alors jusqu'à 10 heures ; elles surviennent tous les deux ou trois jours ; elles sont peu intenses et n'ont augmenté ni en fréquences, ni en violence, depuis le début de l'affection.

Des vomissements apparaissent à la même époque, au réveil, avant le petit déjeuner ; ils exagèrent les maux de tête.

Le médecin consulté alors, incrimine un mauvais fonctionnement hépatique et lui conseille un régime alimentaire.

Comme aucune amélioration ne se dessine, elle se présente à l'Hôtel-Dieu et est admise, le 23 septembre, dans le Service du Docteur Lévy-Valensi.

Le jour de son entrée, elle présente un vertige, une nouvelle faiblesse dans les jambes, sans titubation ; le lendemain, il survient de la diplopie passagère qui la gêne pour lire. Enfin, quand elle est couchée dans son lit, elle constate qu'elle entend moins bien et doit s'asseoir pour répondre à l'interrogatoire.

L'examen neurologique est entièrement négatif. L'examen du fond d'œil montre une stase papillaire bilatérale.

Une première ponction lombaire donne les renseignements suivants :

- tension au manomètre de Claude : 45 tombant à 30 après soustraction de 3 cc de liquide ;
- albumine : 0,75.
- 115 éléments par mm³, dont une grosse partie de polynucléaires.

La soustraction de liquide étant bien supportée, il est pratiqué, le lendemain, une nouvelle ponction lombaire donnant le résultat suivant :

- tension forte, le liquide partant en jet (tension non mesurée) ;
- Albumine : 0,75 ;
- 195 éléments (polys et lymphos en égale quantité).

Le B. W. est positif dans le liquide céphalo-rachidien et dans le sang. Un traitement anti-syphilitique énergique (bismuth, cyanure de mercure) est aussitôt institué.

La soustraction de liquide céphalo-rachidien a plutôt soulagé la malade, et les céphalées et les vertiges ont tendance à diminuer.

Mais M. Rouher, interne du Professeur Terrien, signale que, malgré le traitement, la stase papillaire a encore augmenté et la malade nous est adressée le 30 septembre.

Dans ses antécédents, on ne relève aucune maladie infectieuse ; pas de fausse couche ; elle a une fille de 4 ans bien portante. Il y a quatre ans, M^{me} A... a présenté un abcès de l'aine droit, soigné par des rayons ultra-violets ; elle conserve à ce niveau une cicatrice déprimée, non pigmentée.

Elle n'a jamais présenté d'éruption cutanée, jamais de fièvre, ni de gonflement ganglionnaire ; elle n'a pas la notion d'un accident primitif, elle ne se plaint non plus d'aucune diminution de la mémoire, d'aucun trouble de la parole ou de la conscience. Elle est bien réglée.

Au cours de l'examen, elle marche sans dévier ni écarter les jambes ; son bras droit se met en flexion ; quand on lui en fait l'observation, elle le laisse retomber le long du corps et le balancement physiologique ne s'effectue pas à la marche.

Debout, elle oscille, et, les yeux fermés, présente une ébauche de Romberg.

La force musculaire paraît normale et la manœuvre de Barré ne décèle aucun déficit pyramidal. Il n'y a ni hypotonie ni dysmétrie, ni signes de déviation spontanée, les réflexes tendineux sont vifs, sans clonus du pied ni de la rotule ; pas de Babinski.

La sensibilité est normale à tous les modes. On ne trouve pas de raideur de la nuque, ni de douleur à la pression du crâne. Il semble qu'il existe une légère parésie faciale gauche.

Examen oculaire :

Stase papillaire de moyenne intensité ; 5 dioptries, réflexes pupillaires lents à la lumière ; quelques secousses nystagmiformes dans le regard à droite ; V. O. D. G. = 10/10. Champs visuels normaux.

L'épreuve de Barany est normale des deux côtés.

L'examen général est négatif. Aucun stigmatisme de syphilis viscérale ni cutanéomuqueuse.

L'examen du sang donne les résultats suivants :

- B. W. fortement positif ;
- Réaction de Kahn positive ;
- Urée : 0,20.

Nous étions donc en présence d'un syndrome d'hypertension intracranienne d'évolution relativement rapide chez une syphilitique. En raison du manque de précision des signes de localisation, une ventriculographie fut pratiquée.

Ventriculographie :

Trépano-ponction bi-occipitale. Les deux ventricules sont trouvés sur place, assez tendus ; on injecte 150 cc d'air dans le ventricule gauche ; l'air reflue après 90 cc, sort à droite au bout de 100 cc.

Examen du liquide ventriculaire :

- A droite : 0,8 leucocytes par mm³ ;
- A gauche : 0,4 leucocytes par mm³ ;
- Liquide clair ;

Réactions de Pandey et de Weichbrodt négatives.

Les clichés montrent une grosse dilatation symétrique des deux ventricules latéraux sans déformation ni déviation. Le ventricule moyen, dilaté, est en place ; ses contours sont normaux ; l'aqueduc de Sylvius est visible dans sa partie supérieure ; le quatrième ventricule n'est pas visible.

La présence d'une dilatation des ventricules latéraux et moyen, jointe à celle de l'aqueduc, indique que l'obstacle siège dans la fosse postérieure. La notion d'une syphilis en évolution associée au résultat discordant des liquides de la ponction ventriculaire et de la ponction lombaire est en faveur d'une arachnoïdite postérieure d'origine syphilitique probable.

Intervention par les Docteurs M. David et H. Askenazy, le 3 octobre 1936, dans le service neuro-chirurgical de l'Hôpital de la Pitié.

Position couchée, anesthésie locale, durée : 3 heures 20.

Volet occipital pour exploration de la fosse postérieure. Dure-mère tendue. On prend soin de ponctionner le ventricule droit avant d'ouvrir la dure-mère, de manière à laisser autant que possible l'arachnoïde épaissie, intacte. Incision de la dure-mère ; arachnoïde épaissie, opaline, adhérente à la face profonde de la dure-mère, gros kyste arachnoïdien (arachnoïdite kystique de la grande citerne) ; pas de cône de pression ; cervelet d'aspect rappelant à la fois un aspect d'encéphalite et un aspect de ramollissement. Le kyste arachnoïdien refoule à la fois les deux lobes du cervelet et le vermis. Mais surtout dans l'arachnoïde épaissie, blanchâtre, fait saillie un petit nodule blanc, de la grosseur d'une

lentille, qui n'adhère pas au cervelet, mais seulement à l'arachnoïde. On ponctionne par une boutonnière arachnoïdienne, le liquide du kyste arachnoïdien avant l'incision de celui-ci : liquide clair. Les membranes du kyste sont rompues ; les vaisseaux sont dépouillés de leur gaine d'arachnoïdite. Il existe une nodosité blanche beaucoup plus petite (grosse comme un plomb de chasse), sur l'amygdale droite, à laquelle elle adhère. Cependant, le liquide ne vient pas par l'orifice inférieur du quatrième ventricule, même par compression jugulaire. Les lobes cérébelleux, œdémateux, demeurent tendus.

Exploration du quatrième ventricule : l'orifice inférieur est bouché par de nombreuses adhérences ; mais surtout on se rend compte du mécanisme de l'obstruction : les plexus choroïdes sont turgescents et lancent vers les parois du quatrième des travées mi-inflammatoires, mi-scléreuses qui complètent la sténose. Pour rétablir la circulation, on sectionne à la pince fine électro-coagulante les plexus choroïdes et on rompt les adhérences. Le vermis est incisé sur une longueur de deux centimètres. Le liquide ventriculaire vient alors.

A noter que le plancher du quatrième ventricule est d'aspect nettement pathologique (aspect « moisi »). Les lobes cérébelleux sont plus ou moins tendus, mais demeurent plus turgescents qu'il n'est habituel après retour de la perméabilité du quatrième ventricule. La dure-mère est laissée ouverte en totalité.

Hémostase et remise en place du volet osseux ; suture.

Examen du liquide prélevé au niveau du kyste arachnoïdien : 205 éléments par mm³ (lymphos et polys en quantité égale). Pas de germe.

Examen anatomo-pathologique :

Le nodule prélevé dans l'arachnoïde présente tous les caractères d'un granulome syphilitique.

Suites opératoires :

Relativement simples. La malade se lève un mois après l'opération. Elle demeure cependant légèrement instable. L'examen régulier du fond d'œil montre une diminution progressive de la stase papillaire qui est actuellement inférieure à 1 dioptrie.

La malade est soumise, vingt jours après l'intervention, à un traitement anti-syphilitique énergétique (cyanure de mercure, bismuth).

Ainsi, dans ce cas particulier, l'hypertension relevait d'un double processus : *épendymo-choroïdite avec sténose de l'aqueduc et cloisonnement de la grande citerne.*

Cette observation est également intéressante en ce qu'elle indique parfaitement le passage de la méningite syphilitique banale à la méningite séreuse et à l'arachnoïdite adhésive.

On comprend que devant de telles lésions, le traitement médical soit impuissant et qu'on doive lui associer l'intervention chirurgicale.

DIAGNOSTIC

Les problèmes cliniques posés par le diagnostic de l'hypertension intra-cranienne syphilitique sont nombreux et différents suivant les formes étudiées. Il ne saurait être question ici de les discuter isolément.

Nous voulons seulement montrer les garanties dont on doit s'entourer avant d'admettre ce diagnostic qui peut, dans certains cas, se présenter comme particulièrement difficile; nous en citerons des exemples.

Il faut se pénétrer d'abord de cette notion que *la syphilis est rarement coupable d'hypertension*, comparée aux nombreux facteurs néoplasiques, méningés, encéphalitiques, vasculaires.

D'autre part, il existe des ressemblances certaines entre les œdèmes papillaires locaux et les œdèmes de stase. Si la rachicentèse au cours de l'hypertension intracranienne présente des dangers, d'ailleurs trop souvent méconnus, il n'en reste pas moins vrai qu'un chiffre manométrique obtenu par ponction lombaire ou ventriculaire vaut mieux que tout.

L'étiologie syphilitique d'une affection est, en principe, admise sur l'association de deux ou plusieurs des arguments suivants :

- *anamnèse* et contexte clinique ;
- *réactions sérologiques* ;
- *épreuve du traitement spécifique* ;
- *examen histologique*.

Discutons-les dans le cas du syndrome étudié.

1 L'Anamnèse et le contexte clinique.

Comme dans tous les cas où la syphilis est suspectée, on étudiera soigneusement les antécédents personnels et familiaux. En plus de l'examen neurologique, on pratiquera un examen viscéral complet qui sera souvent fructueux.

Mais même si le malade présente incontestablement des signes de la série syphilitique, il faut se souvenir que :

— un syphilitique peut être *atteint d'une autre affection hypertensive, en particulier d'une tumeur cérébrale* ;

— il peut y avoir *association de syphilis cérébrale et de tumeur* ;

— des signes regardés comme pathognomoniques de la syphilis peuvent avoir une autre origine.

a) *Un syphilitique peut avoir une autre affection hypertensive.*

C'est là une notion évidente pour tous les neurologistes et surtout pour les neuro-chirurgiens, mais encore méconnue ou confuse dans les milieux praticiens.

Moersch, sur 1.000 cas de tumeurs cérébrales observés dans le service du professeur Cushing, a relevé *18 fois un B. W. positif*. Il est vrai que la coexistence n'a été vraiment démontrée que chez quatre sujets seulement.

Wertheimer et Dechaume, à Lyon, sur 150 malades atteints de tumeur cérébrale vérifiée ont trouvé 7 cas où la tumeur évoluait chez un syphilitique. Les unes évoluaient chez un spécifique certain : enchondrome de la faux, méningiome du tuberculum sellæ, méningiome de la faux, tumeur de la base, oligodendrogliome calcifié du lobe occipital. La dernière était un astrocytome kystique du cervelet chez une enfant dont la mère avait des réactions sérologiques positives et dont le grand-père était un syphilitique avéré.

H. Roger et J.-E. Paillas ont exposé les statistiques du Centre Neuro-Chirurgical de l'Hôtel-Dieu, à Marseille, dans un article récent (« Marseille-Médical », 15 juin 1939). Sur 120 cas de tumeurs cérébrales vérifiées, 5 sont apparus chez des syphilitiques : un papillome de l'aqueduc (chez un hérédospécifique), une tumeur du tronc cérébral, un oligodendrogliome pariéto-temporal, un gliome frontal, un gliome temporal.

Les statistiques des auteurs lyonnais et marseillais sont donc comparables et donnent une proportion de 4 % environ des cas de tumeurs cérébrales vérifiées. Si l'on tient compte du fait que 15 % des malades vus à l'hôpital sont atteints de syphilis, cette proportion apparaît comme des plus banales et « *on ne saurait admettre que la spécificité prédispose à la néoplasie nerveuse* » (H. Roger et J. Paillas).

Le diagnostic exact est d'ailleurs parfois difficile à faire à cause de la coexistence de ces deux affections. Brouardel, Renard et Lotte ont rapporté, en 1926, une observation démonstrative à cet égard : un syphilitique avéré présentait une épilepsie Bravais-Jacksonienne et divers symptômes de syphilis nerveuse. Or, l'autopsie montra, au lieu de la lésion syphilitique attendue, une métastase cérébrale d'un cancer du poumon latent.

M. le professeur H. Roger a bien voulu nous communiquer l'observation inédite d'un cas analogue.

OBSERVATION N° 7

HISTOIRE DE LA MALADIE

M^{me} Déo..., âgée de 28 ans, est mariée depuis dix-huit mois. Elle n'a jamais été malade. Son mari, sa mère n'ont jamais présenté d'accidents syphilitiques.

En octobre 1923, au sixième mois d'une grossesse et coïncidant avec une albuminurie de 0,60, elle présente de la somnolence et de la diplopie, sans céphalée.

En janvier 1924, quarante-huit heures après l'accouchement à terme, crise violente de céphalée gauche avec déviation de la face et paresthésie de la cuisse gauche. Elle consulte le Docteur Ourgaud qui constate une paralysie à peu près complète du troisième gauche et prescrit un traitement anti-syphilitique. La réaction de B. W. est négative.

En avril 1924, il reparait des crises de céphalée gauche avec vomissements durant plusieurs jours. On fait un traitement anti-spécifique intensif : deux injections de cyanure de mercure et une injection de Novarsénobenzol par semaine, pendant deux mois.

Ce traitement calme les symptômes. Mais, en novembre, réapparition des crises temporales vives, durant un à deux jours, à la période pré-menstruelle, avec grande asthénie, vomissements bilieux abondants mais faciles.

Dans l'intervalle des crises persiste un endolorissement céphalique gauche.

Examen (le 25 novembre 1924) .

Parésie incomplète du troisième gauche : ébauche de ptosis.

Parésie du droit supérieur.

Pupille en mydriase, très peu contractile, légèrement ovale.

Aucune stase papillaire.

Il existe un syndrome pyramidal droit discret, mais net. Exagération des réflexes droits avec ébauche de clonus, sans Babinski.

Pas de trouble de la sensibilité.

Rien à la face.

Pouls : 72. Tension : 13-8.

Ni sucre, ni albumine dans les urines.

On pense à une lésion pédonculo-protubérantielle, avec poussée paroxystique d'hypertension intra-cranienne, d'étiologie syphilitique ou néoplasique, malgré l'absence d'hypertension intra-cranienne permanente.

Une **ponction lombaire**, pratiquée en dehors de la crise, donne les résultats suivants :

Tension : 16 au Claude ;
Albumine : 0,15 ;
Cytologie : 1 élément ;
B. W. négatif.

On conseille la continuation du traitement par le Muthanol.

Evolution.

La malade est revue le 11 août 1925. Au troisième mois d'une nouvelle grossesse (janvier 1925), elle a été prise de céphalée avec vomissements, absence sans chute, puis hémiparésie droite installée lentement avec crises d'aphasie de un à deux jours de durée, surtout vers la fin de la grossesse. Repris, le traitement spécifique était interrompu vers le sixième mois. Accouchement normal d'un enfant bien portant fin juillet. Mais, peu après, apparition d'un état sub-comateux, dans lequel on voit la malade.

Hémiplégie droite à peu près complète, avec :

- contracture en flexion de la main ;
- exagération des réflexes ;
- Babinski ;
- hypoesthésie.

Quoique sub-comateuse, la malade remue les membres gauches quand on les pique.

Parésie faciale droite, centrale.

Pupille gauche toujours rigide, ovalaire. La droite est contractile.

Léger ptosis. Paralysie complète de toute la musculature de l'œil gauche avec ébauche de mouvement du droit externe.

Signes de Kernig et Lasègue bilatéral.

Examen oculaire (Docteur Ourgaud) :

- atrophie optique gauche.
- début de stase à droite.

Liquide céphalo-rachidien :

Tension : 22 ;
Albumine : 0,75 ;
Cytologie : 4 leucocytes ;
B. W. : positif.

La malade est décédée deux semaines après. L'autopsie n'a pu être pratiquée.

L'absence de vérification anatomique nous oblige à rester dans les hypothèses. A cause des signes oculaires surtout, il paraît logique de penser à une tumeur cérébrale chez une syphilitique ; mais on voit combien le diagnostic est, malgré tout, difficile, en dépit de tous les examens pratiqués.

Signalons enfin que Favre, Dechaume et Masson ont insisté sur le fait que *ces tumeurs cérébrales survenant chez des syphilitiques auraient une évolution lente et souvent une allure bénigne*. Ils ont fait remarquer que, du point de vue anatomo-pathologique pur, il est difficile de faire la différence entre des méningiomes et gliomes bénins, d'une part, et des méningioses et glioses syphilitiques, d'autre part.

Cette lenteur évolutive des néoplasmes en terrain syphilitique est confirmée par les observations de H. Roger et J.-E. Paillas.

b) *Il peut y avoir association anatomique de syphilis et de tumeur cérébrale.*

De Busscher et Scherer en ont apporté une vérification histologique démonstrative. Un sujet présentait des troubles psychiques, aphasiques et moteurs avec papille de stase, le tout faisant penser à une tumeur cérébrale gauche. Bordet-Wassermann positif dans le liquide céphalo-rachidien. L'autopsie montra qu'il s'agissait d'une tumeur des zones médianes du lobe temporo-occipital gauche (glioblastome multiforme) coexistant avec une méningite chronique de nature indiscutablement syphilitique.

c) *Un certain nombre de signes regardés comme pathognomoniques de la syphilis peuvent avoir parfois une autre origine.*

C'est ainsi que le signe d'Argyll-Robertson peut être produit, tout à fait exceptionnellement, par des lésions d'autre nature atteignant les centres pupillaires touchés électivement par la syphilis, par exemple dans le cas d'une tumeur de la région quadrigéminal (Cas observé par H. Roger chez un syphilitique avéré).

On peut rencontrer une anisocorie, une rigidité pupillaire totale au cours des tumeurs pédonculaires (Voir observation précédente et de nombreuses autres).

J.-E. Paillas a insisté dans sa thèse sur la *quasi-constance d'une parésie pupillaire au cours des métastases cérébrales*, en l'absence de toute stase papillaire, et même au cours des tumeurs primitives.

On a enfin signalé des cas d'hyporéflexie ou d'aréflexie tendineuse des membres inférieurs au cours de néoplasies cérébrales, du fait de l'hypertension du liquide céphalo-rachidien dans le crâne et le rachis, ou de la dégénérescence des cordons postérieurs de la moelle (Roger et Paillas).

Ainsi donc, si l'anamnèse et le contexte clinique ont une importance de premier plan, le diagnostic doit être étayé par d'autres investigations. Discutons leur valeur.

2° Les réactions sérologiques

Les réactions sérologiques du liquide céphalo-rachidien perdent de leur valeur lorsqu'il existe une dissociation albumino-cytologique par tumeur du névraxe. On a publié plusieurs observations de Wassermann positif au cours de néoplasies encéphaliques ou médullaires, en dehors de toute syphilis (Oppenheim, Cl. Vincent, Donath, Sezary, Terrasse, H. Roger et J. Paillas). On a objecté un défaut de technique, et pour Desneux la réaction de Bordet-Wassermann serait toujours spécifique avec une méthode plus rigoureuse. Il n'en reste pas moins que, suivant la technique habituelle, le Bordet-Wassermann du liquide céphalo-rachidien peut être positif en dehors de toute syphilis.

3° L'épreuve du traitement

Dans le cas présent, *c'est une « détestable méthode de diagnostic »* (Sezary).

En effet, le cyanure de mercure, médication la plus souvent employée, *favorise la diurèse et, par là, le drainage céphalo-rachidien*. Agent anti-infectieux, *il améliore les processus inflammatoires*. Ainsi, son influence apaisante peut s'expliquer aussi bien chez les syphilitiques que chez les porteurs de tumeurs encéphaliques. *De même, on a vu des tumeurs cérébrales, ultérieurement vérifiées, améliorées temporairement par des injections de bismuth ou d'arsenic* (Oppenheim, Marburg, Morisson).

On admet trop souvent l'étiologie syphilitique d'un syndrome hypertensif parce que l'œdème papillaire a régressé au cours d'une série d'injections de cyanure de mercure. Or, la papille est très sensible à cette médication.

Enfin, bien des syndromes encéphaliques infectieux, voire tumoraux (Cf. thèse J.-E. Paillas sur les métastases cérébrales, Marseille 1933), évoluent par poussées. Si le traitement coïncide avec une régression, on n'a que trop tendance à rapprocher ces deux faits dans un étroit rapport de cause à effet.

4° L'examen histologique

C'est évidemment le seul critère certain. Il n'est pas toujours

aisé et Favre, Dechaume, Masson ont insisté sur les ressemblances impressionnantes entre certaines tumeurs d'évolution lente, comme les oligodendrogliomes, les astrocytomes fibrillaires, et les glioses chroniques syphilitiques.

Mais il est bien évident qu'une biopsie n'est pas toujours possible, et très souvent on devra s'en passer.

Conclusion :

Pour éviter l'erreur de diagnostic, en pratique, il faudra se pénétrer des principes suivants :

1° *La stase papillaire et l'hypertension intra-cranienne d'origine syphilitique sont rares*, tandis que dans les processus tumoraux, les arachnoïdites, elles sont fréquentes. Mieux vaut méconnaître la syphilis que la tumeur. La temporisation médicale chez les néoplasiques cérébraux qui reçoivent des séries de piqûres sur la constatation d'une stase papillaire et même d'une réaction de Hecht sub-positive, a des résultats désastreux que les neuro-chirurgiens connaissent bien. D'ailleurs, nous le verrons, les rarissimes gommès du cerveau ne guérissent pas par le seul traitement spécifique, et bien des arachnoïdites, vraisemblablement syphilitiques, ne guérissent qu'après intervention chirurgicale.

2° Le diagnostic d'hypertension intra-cranienne syphilitique ne sera donc porté qu'après réunion d'un faisceau concordant de preuves cliniques, ophtalmoscopiques, biologiques, et parfois même, ventriculographiques.

TRAITEMENT

L'hypertension intra-cranienne syphilitique ne relève pas seulement du traitement médical, mais aussi de l'intervention chirurgicale.

I. — LE TRAITEMENT MEDICAL

a) **Traitement étiologique :**

On peut appliquer à ce syndrome toutes les notions classiques. Il faut cependant mettre en valeur l'intérêt de la *médication mercurielle* qui agit doublement : sur la syphilis et sur l'hypertension. En effet, le mercure, diurétique, réalise un appel d'eau vers le sang et diminue ainsi la quantité de liquide céphalo-rachidien. On utilisera le plus souvent le cyanure de mercure en injections intra-veineuses, par série de 20 injections quotidiennes de 1 cgr. Plus rarement, on se servira du bi-iodure de mercure ou de l'huile grise intra-musculaire. Spillmann et Cornil ont insisté sur l'avantage incontestable qu'on retire parfois des frictions mercurielles.

Le *bismuth* tient également une juste place dans la thérapeutique spécifique. On en fera une ou deux injections intra-musculaires par semaine, et on l'utilisera largement dans le traitement de consolidation.

Le *traitement arsenical* peut présenter des dangers, témoin le cas de L. Spillmann et L. Cornil, et celui de Defour et Cantonnet. On l'emploiera surtout à titre complémentaire, après emploi de mercure et d'arsenic, de façon à éviter toute réaction de réactivation du type Herxheimer.

L'*iodure de potassium* qui, rappelons-le, n'est pas un médicament anti-syphilitique à proprement parler, sera utilisé dans les

lésions tertiaires, rebelles à la thérapeutique spécifique. En cas de gomme, Bagdasar lui dénie toute efficacité, même après emploi intensif. Pour certains auteurs, le traitement ioduré agirait mieux après l'intervention chirurgicale, même si on se borne à pratiquer une simple opération décompressive.

Il faut insister enfin sur ce fait, qu'une méningo-neuro-récidive sera l'indication formelle d'un traitement intensif dans lequel le bismuth sera particulièrement utilisé.

En cas d'hydrocéphalie de l'enfant, le traitement spécifique bien qu'institué de façon très précoce, ne paraît pas malheureusement agir toujours de façon très efficace. On connaît, en effet, de trop fréquents exemples de ces petits malades correctement traités, chez qui se développe cependant l'hydrocéphalie. On serait alors tenté de proposer un drainage chirurgical des ventricules qui serait efficace si le cloisonnement épendymaire représentait le seul facteur étiologique. Mais il ne semble pas en être ainsi. En effet, le processus cloisonnant dû au théponème atteint non seulement l'épendyme (hydrocéphalie bloquée) mais aussi les grands lacs de la base, sans doute également les méninges corticales (hydrocéphalie par l'absence de résorption). Si bien que, si séduisante qu'elle puisse paraître au premier abord, l'intervention déplétive endo-ventriculaire ne garde qu'une efficacité toute relative.

b) Traitement symptomatique :

Les *déplétions liquidiennes* soulagent rapidement le malade. Elles pourraient être effectuées par voie lombaire ou sous-occipitale si l'hypertension intra-cranienne n'est pas très marquée et, surtout, s'il n'y a aucun signe de blocage de la fosse postérieure. Mais c'est là une thérapeutique dangereuse qu'il ne faut employer qu'à bon escient et en s'entourant de toutes les précautions possibles. On ne l'utilisera en pratique que dans les méningites séreuses. Il vaut mieux préférer la ponction ventriculaire dans les autres cas.

Les *solutions hypertoniques* administrées par voie intra-veineuse seront d'un grand secours :

- sérum glucosé à 20 % ;
- solution chlorurée sodique à 10 % ;
- sulfate de magnésie à 15 %.

On se trouvera bien parfois de faire prendre « per os » la solution glucosée hypertonique suivante :

- glucose : 100 grammes ;
- eau : 300 grammes.

Enfin, de *petits lavements magnésiés* ont souvent une action sédative sur la céphalée.

Il est à noter que Barré, Morin et Liéou disent n'avoir eu que peu d'action sur l'élément céphalée du syndrome d'hypertension en utilisant les solutions hypertoniques intra-veineuses. Par contre, les injections intra-veineuses d'eau distillée leur ont paru agir utilement. Pour ces auteurs, l'eau distillée agirait sans doute et sur les pressions fortes et sur les pressions faibles.

II. — LE TRAITEMENT CHIRURGICAL

Le traitement chirurgical précoce est **formellement indiqué lorsqu'il y a un syndrome focal non régressif**. On évite ainsi la cécité par atrophie post-névritique et la trépanation permet ou l'évacuation d'un kyste arachnoïdien ou l'ablation d'une gomme. A l'heure actuelle, tous les neurologistes et les neuro-chirurgiens sont d'accord pour penser que *ces formations ne guérissent jamais par le seul traitement médical* (Cushing, Bagdasar, de Martel, Clovis Vincent). Le malade dont nous relatons l'observation dans ce travail, n'a dû sa guérison qu'à l'intervention chirurgicale. Nous n'insistons pas sur la technique de ces interventions qui se font suivant les méthodes neuro-chirurgicales, avec un matériel approprié. Il est bon, nous l'avons signalé déjà, de consolider la guérison par un traitement anti-syphilitique.

Les méningites séreuses et les arachnoïdites adhésives seront *parfois améliorées par la ponction et le drainage ventriculaire, d'autres fois par une insufflation gazeuse*. Si cette minime intervention se montre inefficace, il faudra recourir à un volet de la voûte crânienne ou à la trépanation postérieure suivant l'indication neuro-chirurgicale.

Quant à l'hydrocéphalie, on a proposé pour diminuer la sécrétion du liquide céphalo-rachidien ou pour rétablir la perméabilité ventriculo-sous-arachnoïdienne, des techniques chirurgicales aussi nombreuses que délicates, par exemple :

- l'extirpation des plexus choroïdes ;
- la désobstruction de l'aqueduc de Sylvius (Dandy) ;
- la désobstruction du trou de Magendie (Dandy et Dott) ;
- la désobstruction du trou de Monro (Dott) ;
- diverses méthodes de drainage du liquide céphalo-rachidien.

La multiplicité de ces procédés, et leurs dangers, montre combien cette thérapeutique est décevante, et nous ne saurions trop souligner les dangers qu'elles offrent au cours d'interventions portant sur un *cerveau aux artères fragilisées par la syphilis*.

CONCLUSIONS

L'hypertension intra-cranienne syphilitique a une destinée curieuse. Jugée très fréquente autrefois, l'emploi de la ponction lombaire et de la réaction de Bordet-Wassermann a porté un grand coup aux idées que l'on se faisait au sujet de cette affection. La connaissance de plus en plus précise des tumeurs cérébrales a fait diminuer encore le nombre de cas publiés, indiscutablement d'origine spécifique. Maintenant, ce syndrome semble devoir profiter bientôt d'une impulsion nouvelle. Certes, les gommes restent des raretés. Mais à côté, les arachnoïdites cérébrales qui, si souvent, ne font pas leurs preuves, paraissent bien ressortir maintes fois à la syphilis. Est-ce à dire que ce syndrome en décadence va connaître à nouveau un avenir brillant ? C'est là une simple hypothèse.

Telle qu'elle est actuellement décrite, l'hypertension intra-cranienne syphilitique présente un grand intérêt. Son étude soulève les problèmes les plus intéressants de la pathologie nerveuse, ceux qui ont le plus profité des travaux modernes : méningites, pathologie vasculaire cérébrale, arachnoïdites et surtout tumeurs. Son diagnostic doit être toujours précoce, car c'est au début que l'on peut enrayer le mieux les désordres produits par la syphilis, parfois seulement au prix d'une intervention chirurgicale. C'est encore là un trait particulier de l'hypertension intra-cranienne syphilitique. Dans les autres atteintes viscérales, le traitement spécifique fait, le plus souvent, merveille : il fait « fondre » les lésions. Combien est différente son efficacité sur les gommes cérébrales, les arachnoïdites adhésives, affections justifiables de la chirurgie.

L'hypertension intra-cranienne syphilitique doit être actuellement un *diagnostic d'exception*, non un *diagnostic de facilité*. En une telle matière, ce qui est le plus difficile n'est pas de penser à la syphilis, mais de penser à l'éliminer. Notre but a été de démontrer que la connaissance précise des formes anatomo-cliniques doit rendre ce diagnostic possible le **plus souvent**. Ce qu'il faut surtout, ici comme ailleurs, c'est une observation minutieuse du malade et un sens critique particulièrement développé.

LU ET APPROUVÉ :
Marseille, le 15 Décembre 1939
Le Président du Jury,
Lucien CORNIL.

VU ET APPROUVÉ :
Le Doyen,
L. CORNIL

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :
Aix, le 19 Décembre 1939
Le Recteur :
GAU.

BIBLIOGRAPHIE

ALAJOUANINE et THUREL. — Syphilis cérébro-méningée simulant une tumeur cérébrale. *Société de Neurologie*, séance du 2 mars 1933.

— *Réunion Neurologique Internationale Annuelle*, Paris 1936, in *Revue Neurologique*, 1936, n° 6.

BAGDASAR (D.). — *Revue Neurologique*, 1929, t. II, pp. 1 à 30.

BARRÉ. — Rapport sur les arachnoïdites de la fosse postérieure. XIII^{me} Réunion Neurologique Internationale Annuelle, Paris 1933. *Revue Neurologique*, 1933, t. I, p. 879.

BARRÉ et FOLLY. — Syndrome d'hypertension crânienne : atrophie optique bilatérale ; troubles cochléo-labyrinthiques et pyramidaux par syphilis nerveuse. *Revue O. N. O.*, mars 1924.

BARRÉ, MORIN et LIÉOU. — Syndrome de la fosse cérébrale postérieure. *Revue O. N. O.*, 1928, p. 605.

BARUK. — Les troubles mentaux dans les tumeurs cérébrales. *Thèse*, Paris 1926.

BECC. — L'hypertension crânienne. *Thèse*, Toulouse 1936.

BERETERVIDE (E.-A.) et DELFINO (E.). — Síndrome de hipertensión intra-craniana en un niño de 13 años curado con tratamiento antiluetico. *Prensa Med. Argent.*, 17 : 918-923, 30 novembre 1930.

- BERIEL. — Gommès du cerveau. *Société Médicale des Hôpitaux de Lyon*, 11 mars 1919 ; *Lyon Médical*, avril 1919 ; *Revue Neurologique*, 1920, p. 386.
- BIZE. — *Thèse* sur l'hydrocéphalie, Paris 1930, n° 78.
- BOSCHI (Gaetano). — Méningites séreuses internes. Rapport à la XIII^{me} Réunion Neurologique Internationale Annuelle 1933. *Revue Neurologique*, 1933, t. I, p. 851.
- BROUARDEL, RENARD et LOTTE. — Un cas de tumeur cérébrale consécutif à un cancer du poumon chez un syphilitique. *Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 12 mars 1926.
- BUSSCHER (DE) et SCHERER. — Syphilis cérébrale et gliome. *Journal Belge de Neurologie et de Psychiâtrie*, décembre 1935, p. 714.
- CAZAUGADE. — L'hypertension intra-cranienne en dehors des tumeurs cérébrales. *Thèse*, Bordeaux 1937-1938, n° 61.
- CESTAN, (R.), RISER et PÉRÈS (M.). — Physio-pathologie des ventricules cérébraux dans la syphilis nerveuse. *Annales de Médecine*, t. XV, n° 3, p. 201.
- CHAVANY (J.-A.). — Tumeur cérébrale avec épilepsie Bravais-Jacksonienne chez un syphilitique. *Presse Médicale*, 1935, p. 727.
- CH'ENG. — Gomme du cerveau. *Chin. Méd. Journ.*, t. I, 1932.
- COUSTENOBLE. — Contribution à l'étude de l'hypertension intra-cranienne d'origine syphilitique. *Thèse*, Nancy 1937, n° 7.
- CUSHING (Harvey). — Tumeurs intra-craniennes. Étude analytique de 2.000 tumeurs vérifiées et de leur mortalité opératoire. Masson et C^{ie}, éditeurs, Paris. Un volume de 194 pages.

- DAVID, BERDET, GUILLAUMAT et ASKENAZY. — Arachnoïdite syphilitique de la grande citerne. *Revue Neurologique*, 1932, n° 2, p. 759.
- DEL SEL (M.). — Acerca de un caso de síndrome hipertensivo endocraneal por pseudotumor cerebral. *Rev. Assoc. Méd. Argent.*, 52 : 1245-1247, 30 décembre 1938.
- DEREUX. — Hypertension intra-cranienne et syphilis. *Gazette Médicale de France*, 1^{er} avril 1938, p. 379, n° 7.
- DEREUX (J.), COUSTENOBLE (P.) et DESREUMAUX (S.), (Lille). — Syndrome d'hypertension intra-cranienne d'origine syphilitique. *Société Médicale des Hôpitaux*, séance du 19 novembre 1937, in *Bull. et Mém. de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, n° 31, 29 novembre 1937, pp. 1426-1429.
- DESSEUX. — *Presse Médicale*, 1936, p. 655.
- DRAKE. — *Arch. of Ophtalmology*, 1933, n° 2, pp. 234-243.
- DUJARDIN et MARTIN. — Syphilis cérébrale à allure de tumeur cérébrale. Trépanation décompressive. Guérison. *Journal de Neurologie et de Psychiatrie*, mars 1928, p. 216 ; *Revue Neurologique*, 1928, t. II, p. 517.
- DUMOLARD, TOULANT, BADAROUX et TILLIER. — Syndrome d'hypertension intra-cranienne symptomatique d'une néo-formation de la région chiasmatique et hypophysaire et de nature probablement hérédosyphilitique chez une jeune indigène d'Algérie. *Réunion Oto-Neuro-Opht. d'Alger*, séance du 17 mars 1937, in *Revue d'Oto-Neuro-Opht.*, n° 7, octobre 1937.
- FAVRE, DECHAUME et MASSON. — Syphilis et tumeurs cérébrales. *Journal de Médecine de Lyon*, 20 déc. 1935, pp. 801-812.
- GLASS (Lee) et GARVEY (P.-H.). — *American Journal of Ophtalmology*, 1928, p. 377.

GUÉDEL (André). — Deux observations de gommès syphilitiques du cerveau. *Thèse*, Lyon 1919. (Contient la bibliographie antérieure à cette date).

GUILLAIN (G.), MOLLARET (P.) et MESSIMY (R.). — Considérations diagnostiques et thérapeutiques sur une tumeur frontale droite avec calcifications et réaction de Bordet-Wassermann positive dans le liquide céphalo-rachidien. *S. M. H.*, 20 janvier 1939.

HVAL. — Méningite syphilitique gommeuse avec troubles hypophysaires (dystrophie adiposo-génitale. *Acta Dermatovenereologica*, t. XVIII, f° 1, février 1937, pp. 64-80.

JAKOB (A.). — *Zeitschr. f. d. Ges. Neurol. u. Psych.*, Berlin 1919, L. II, 7, 48.

KOUTSEFF (A.). — Atrophie optique et syndrome d'hypertension intra-cranienne chez un hérédo-spécifique atteint de maladie de Recklinghausen. *Société d'Oto-Neuro-Opht. de Strasbourg*, séance du 24 mars 1935, in *Revue d'Oto-Neuro-Opht.*, n° 5, mai 1939, t. XVII, p. 355.

LAPOUGE, ROGER et COSSA, CARLOTTI. — *Congrès des Sociétés d'Oto-Neuro-Opht.* Rapports sur les arachnoïdites de la base ; Lyon, 29-31 mai 1936.

LEVADITI et LÉPINE (P.). — Les médicaments anti-syphilitiques actuels : bismuth et arsenic trivalent réalisent-ils la guérison définitive de la syphilis ? *Presse Médicale*, 27 juin 1931, t. I, p. 948.

LOCKE JR. (C.-E.). — Increased intra-cranial pressure associated with syphilis. *Arch. of Surg.*, 48 : 1446-1462, avril 1929.

MARTIN (Paul). — Tumors of the brain and syphilis. *Arch. of Surgery*, avril 1929, vol. XVIII, pp. 1531-1541.

MASSON (R.). — La pachyméningite cérébrale diffuse. *Thèse*, Lyon 1935.

MERLE (Pierre). — Etude sur les épendymites cérébrales. *Thèse*, Paris 1909.

MOERSCH (F.-P.). — Tumors of the brain and syphilis. *Amer. Journal Med. Sc.*, 1928, p. 12.

NAYRAC. — Les formes cliniques inhabituelles de la neuro-syphilis. *Rapport au Congrès des Médecins Aliénistes et neurologistes de France et des Pays de Langue Française*. XI.II^{me} Session, Alger, avril 1938.

NORDMAN. — Gomme cérébrale syphilitique avec Bordet-Wassermann négatif dans le liquide céphalo-rachidien. Traitement. Guérison. *Loire Médicale*, juin 1925, n° 6.

PAILLAS (J.-E.). — Les métastases cérébrales. *Thèse*, Marseille 1933.

— La ventriculographie. *Marseille Médical*, 1936.

— Considérations sur le diagnostic précoce des tumeurs cérébrales. *Sud Médical et Chirurgical*, 15 avril 1938, n° 2202.

PAULIAN. — Sur un cas de syphilis et néoplasie concomitante. *Revue Neurologique*, 30 mars 1933.

RISER et PLANQUES. — Les ramollissements pseudo-tumoraux de l'encéphale. *Bull. et Mém. de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 29 mars 1937, n° 11, p. 407.

ROGER (H.) et PAILLAS (J.-E.). — Syphilis et tumeurs cérébrales. *Marseille Médical*, 15 juin 1939, n° 17.

ROGER (H.), PAILLAS (J.-E.) et COLONNA (Simon). — La tabo P. G. *Marseille Médical*, 1936.

ROGER (H.), REBOUL-LACHAUX et CERTONCINY (M^{lle}). — Hypertension intra-cranienne avec stase papillaire chez un syphilitique, sans réaction méningée. *Revue O.N.O.*, mars 1927, pp. 211-214.

ROGER (H.), POURSIÈRES (Y.), PEKELIS (E.) et ALLIEZ (J.). — *Revue O. N. O.*, 1933, pp. 774-777.

ROLLET et PAUFIQUE. — Œdème papillaire par méningite séreuse syphilitique. *Société d'Ophthalmologie de Lyon*, 10 déc. 1929 ; *Lyon Médical*, 1930, p. 230.

— Les manifestations oculaires des méningites séreuses syphilitiques. *Journal de Médecine de Lyon*, 20 mars 1931, n° 279, p. 193.

ROUSSY (G.) et CORNIL (L.). — Tumeurs cérébrales, in *Traité de Médecine de Roger-Widal-Teissier*.

SÉDAN (J.). — *Marseille Médical*, 1934, pp. 86-98.

SCHIFF-WERTHEIMER (M^{me}). — *Rapport à la Société d'Ophthalmologie de Paris sur l'Atrophie Optique Tabétique*, 1932.

SÉZARY (A.) et AUZÉPY (P.). — Les gommès syphilitiques du cerveau et la pathogénie de la neuro-syphilis. *Paris Médical*, 7 mars 1936.

SÉZARY et TERRASSE. — *Ann. de Dermatologie et Syphiligraphie*, janvier 1935, pp. 21-35.

SICARD. — La syphilis nerveuse et son traitement. *Réunion Neurologique*, juillet 1920.

SOUQUES et BERTRAND. — Association exceptionnelle de gomme syphilitique et de ramollissement cérébral. *Société Neurologique*, 7 mai 1925.

SPILLMANN (L.) et CORNIL (L.). — Syndrome d'hypertension intracranienne au cours d'une méningite syphilitique secondaire. *Bulletin de la Société Française de Dermatologie et Syphiligraphie*, 1928, t. XXXV, pp. 508-511.

VINCENT (Cl.) et PUECH. — *Rapport au IX^{me} Congrès des Sociétés d'O. N. O.*, mai 1936.

VOGT. — Article « Hydrocéphalie » in *Encyclopédie Médico-Chirurgicale*.

VON SARBO (Arth.). — In *Traité de Brunke-Foester XII*, 1^{re} partie. 1935, p. 346. Les néo-formations gommeuses du cerveau.

WERTHEIMER et DECHAUME. — Méthodes actuelles de diagnostic et de traitement chirurgical des tumeurs cérébrales. *Questions d'Actualité*, mai-juin-juillet 1932.

Table des Matières

PRÉAMBULE	13
HISTORIQUE	17
ETIOLOGIE	19
PLAN CLINIQUE	21
LE SYNDROME D'HYPERTENSION INTRA-CRANIENNE	23
FORMES ANATOMO-CLINIQUES	31
I. — <i>Hypertension intra-cranienne hérédo-syphilitique</i>	31
II. — <i>Les hypertensions de la période secondaire</i>	37
1° La méningite aiguë de la phase secondaire	37
2° Les méningo-neuro-récidives	38
III. — <i>Les hypertensions de la période tertiaire</i>	41
1° Le tabes et la paralysie générale	41
2° Les ramollissements pseudo-tumoraux de l'encéphale par artérite syphilitique	42
3° Les gommes cérébrales	42
4° L'hypertension par arachnoïdite ou méningite séreuse syphi- litique	53
DIAGNOSTIC	65
1° Anamnèse et contexte clinique	65
2° Les réactions sérologiques	70
3° L'épreuve du traitement	70
4° L'examen histologique	70
TRAITEMENT	73
I. — <i>Le traitement médical</i>	73
a) Etiologique	73
b) Symptomatique	74
II. — <i>Le traitement chirurgical</i>	75
CONCLUSIONS	77
BIBLIOGRAPHIE	79

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !
